ACADÉMIE DE PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE PITIÉ-SALPÉTRIÈRE

Année 1972 N° 20

THESE

Pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

GÉRARD SAID

Né le 26 Novembre 1940 à BLIDA (Algérie)

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 1972

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES HYPERKINÉSIES VOLITIONNELLES.

Président : Monsieur le Doyen P. CASTAIGNE, Professeur.

ACADÉMIE DE PARIS
FACULTÉ DE MÉDECINE PITIÉ-SALPÉTRIÈRE

Année 1972 N°

THESE

Pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

GÉRARD SAID
Né le 26 Novembre 1940 à BLIDA (Algérie)
INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 1972

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES HYPERKINÉSIES VOLITIONNELLES.

Président : Monsieur le Doyen P. CASTAIGNE, Professeur.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A la mémoire de mon Père

Aux Miens

A notre Maître, M. le Doyen P. CASTAIGNE,

qui nous fait l'honneur de présider

notre thèse.

A la mémoire de mon Maître,

M. le Professeur R. GARCIN

qui nous a initiés à la Neurologie.

A notre Maître, M. le Professeur P. RONDOT,

qui a inspiré et guidé ce travail.

A notre Maître, M. le Professeur G. GUIOT,

En assurance de notre profonde gratitude.

A notre Maître, M. le Professeur S. BRION,

En remerciement de son aide

et de son enseignement.

A notre Maître, M. le Professeur J. LAPRESLE,

Avec toute notre reconnaissance.

A notre Maître, M. le Professeur S. de SEZE,

En témoignage de notre profond respect.

A notre Maître, M. le Professeur B. DREYFUS,

En témoignage de notre respectueux attachement.

A notre Maître, M. le Docteur R. CLER,

En remerciement de ses judicieux conseils.

Tous mes remerciements et toute ma reconnaissance vont à :

Mme le Docteur G. ARFEL, M. le Docteur P. DEROME, et à Melle J. GADREY.

Ainsi qu'à tous nos maîtres, qui nous ont permis d'utiliser leurs observations.

Les enregistrements E.M.G. ont été réalisés dans le laboratoire du Pr J. SCHERRER, que nous remercions tout particulièrement.

A nos Maîtres d'Externat :

M. le Pr M. DEPARIS
M. le Pr Ag. R. MUSSET
M. le Pr F. COSTE
M. le Pr R. GARCIN, in memoriam
M. le Pr M. LAMY
M. le Pr J. BOUSSER
M. le Pr J. DI MATTEO

A nos Maîtres d'Internat :

M. le Pr B. DREYFUS
M. le Pr G. GUIOT
M. le Pr S. BRION
M. le Pr L. AUQUIER
M. le Pr S. de SEZE
M. le Doyen P. CASTAIGNE
M. le Pr J. LAPRESLE
M. le Doyen F. DELBARRE

P L A N

INTRODUCTION

I - HISTORIQUE ..... P. 1

II - RAPPEL SEMEIOLOGIQUE ..... P. 3

III - ETUDE DE 37 CAS D'HYPERKINESIE VOLITIONNELLE

1° - RESUME DES OBSERVATIONS CLINIQUES..... P. 11

2° - ETUDE DES ENREGISTREMENTS ELECTRO-MYOGRAPHIQUES ..... P. 32

IV - DONNEES DES ENREGISTREMENTS DE L'ACTIVITE THALAMIQUE AU COURS DES INTERVENTIONS STEREOTAXIQUES ..... P. 49

V - ETIOLOGIES ET DONNEES ANATOMO-PATHOLOGIQUES ..... P. 54

GROUPE A

GROUPE B

CAS PARTICULIERS

VI - COMMENTAIRES ..... P. 83

1° - SEMEIOLOGIE

2° - PHYSIOPATHOLOGIE

- GROUPE A

- GROUPE B

3° - THERAPEUTIQUE

VII - CONCLUSIONS

ICONOGRAPHIE

Les hyperkinésies volitionnelles sont caractérisées par la survenue au cours du mouvement volontaire, de brusques contractions musculaires parasites de grande amplitude, rythmées ou non.

"Dans ces hyperkinésies volitionnelles, au repos les membres sont immobiles, c'est la volée corticale qui fait éclore les décharges parasites variées. Leur brusquerie, leur violence peut évoquer l'hémiballismus..." (R. GARCIN - 1952).

I - HISTORIQUE

Les hyperkinésies volitionnelles peuvent être divisées en deux grands groupes : les formes symptômatiques et la forme idiopathique, à laquelle il convient de garder l'appellation de "Dyskinésie volitionnelle d'attitude", que lui ont donnée CROUZON, ALAJOUANINE et de SEZE en 1927.

Ces auteurs en ont précisé la séméiologie dont l'étude devait être complétée par les travaux de FROMENT et de son école, et de GARCIN.

Mais des perturbations sinon identiques, de moins très voisines du mouvement volontaire, peuvent se rencontrer au cours de diverses affections.

Au cours de certains tremblements familiaux ; au cours de la sclérose en plaques, soit dans la forme classique de CHARCOT, au cours de laquelle il apparaît tardivement, soit surtout dans la forme à "localisation initiale hypothalamo-pédonculaire" de GUILLAIN et MOLLARET (1930) ; au cours de la pseudo-sclérose de WESTPHAL-STRUMPELL, séparée en 1885 par WESTPHAL de la sclérose en plaques, car il n'avait pas trouvé à l'autopsie de deux malades les plaques escomptées, d'où l'appellation de "pseudo-sclérose". HALL devait ultérieurement (1921) réunir dans le groupe des dégénérescences hépato-lenticulaires, maladie de WILSON et Pseudo-sclérose.

Les hyperkinésies volitionnelles peuvent également se voir dans la Dyssynergie cérébelleuse progressive décrite par R. HUNT en 1914 et dans la Dyssynergie cérébelleuse myoclonique du même auteur ; à l'occasion aussi des lésions de la région du noyau rouge et du pédoncule cérébelleux supérieur comme dans les observations de RAYMOND et CESTAN, LEOPOLD LEVI et BONNIOT, CHIRAY, FOIX et NICOLESCO.

En 1931, CHAVANY, WORMS et THIEBAUT montrent un malade, dont la perturbation du mouvement, tout-à-fait comparable à la dyskinésie volitionnelle d'attitude selon ALAJOUANINE, s'accompagnait de myoclonies rythmées squelettiques.

Enfin en 1963, LANCE et ADAMS ont insisté sur le syndrome de myoclonies d'intention ou d'action post-anoxique.

Le dénominateur séméiologique commun de ces observations est l'existence d'hyperkinésie volitionnelle.

Les observations anatomiques dans le cas des formes idiopathiques sont rares, citons celles de BERGAMASCO (1907), qui est sûrement une des pre-

mières.

En un demi-siècle, la séméiologie et les étiologies des hyperkinésies volitionnelles ont été précisées. Le but de ce travail est de tenter de contribuer à l'individualisation de "patterns" électromyographiques particuliers à chaque étiologie.

°

° °

II - ETUDE SEMEIOLOGIQUE DES HYPERKINESIES VOLITIONNELLES

Les hyperkinésies volitionnelles sont caractérisées par la survenue au cours du mouvement volontaire "de contractions musculaires parasites, de violence choréïque, qui dès le départ du mouvement font faire au segment de membre de brusques embardées hors du chemin prévu" (GARCIN - 1952).

Alors qu'au repos n'existe habituellement aucune contraction anormale, le maintien d'une attitude et surtout le mouvement volontaire entraînent la survenue des violentes secousses, rythmées ou non, qui perturbent son exécution.

ANDRE-THOMAS et Mme LONG-LANDRY avaient décrit en 1922 un pseudo-tremblement intentionnel du membre supérieur, mais c'est à CROUZON, ALAJOUANINE et de SEZE qu'on doit la description de la "Dyskinésie volitionnelle d'attitude".

Ces auteurs donnent une description séméiologique précise du syndrome soulignant :

- l'absence de mouvement anormal au repos,

- l'importance de l'attitude prise par le membre supérieur dans le déclenchement des secousses musculaires anormales, insistant sur le rôle prédominant des muscles périscapulaires, du biceps et du long supinateur,

- l'absence de mouvements anormaux lors de la mobilisation passive ; leur disparition sous l'effet de la contraction forcée des groupes musculaires, ou des muscles dont la contraction volontaire déclenche l'hyperkinésie,

- le caractère relativement rythmique (100 à 120 par minute) de ces contractions musculaires anormales,

- l'influence aggravante de l'émotion, "de la lecture ou d'un autre effort mental".

Le reste de l'examen neurologique est négatif et il n'existe pas, en particulier, d'élément cérébelleux. Aucune étiologie ne peut être retrouvée chez ce malade de 22 ans.

Deux facteurs déclenchant l'hyperkinésie dominent :

1° - l'attitude du segment de membre : elle conditionne même la forme que va prendre l'hyperkinésie volitionnelle.

A la suite de CROUZON, ALAJOUANINE et de SEZE, GARCIN y a insisté à

son tour en 1938, puis dans la thèse de KEPES, citant un exemple particulièrement démonstratif : "lorsque l'avant-bras du malade est en pronation "apparaît" un tremblement statique de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras. Dès que l'avant-bras était mis en supination, le tremblement statique consistait en secousses de prono-supination".

Le premier élément l'en rapproche du tremblement d'attitude, mais le second l'en distingue.

2° - l'importance de l'élément "volitionnel" :

Le mouvement passif est en effet normal, et qui plus est, comme R. GARCIN l'a souligné en 1938 : "les mouvements automatiques ou expressifs, mimiques des membres (s'habiller, se déshabiller, mimer une scène)" ne sont pas perturbés.

Ce sont les mouvements les "plus voulus", les plus appliqués, qui sont les plus perturbés.

L'étude de l'écriture en fournit un excellent exemple ; elle est le plus souvent impossible et plus le malade s'appliquera, plus l'hyperkinésie augmentera.

On conçoit que ces mouvements involontaires perturbent les gestes de la vie courante, de boire, de manger ou de se raser.

Des perturbations très voisines du mouvement volontaire sont réalisées dans des affections connues, comme la sclérose en plaques (S.E.P.).

CHARCOT, dans le traité des Maladies du Système Nerveux, isole de façon démonstrative le tremblement de la S.E.P., faisant remarquer que ce tremblement apparaît au cours des mouvements intentionnels. Il est ample, désordonné et, fait capital, il augmente d'amplitude à mesure que le mouvement approche de son but. Il note aussi l'effet de l'émotion et, au cours de ses démonstrations du mardi, fait exécuter à ses malades l'épreuve avec un verre rempli à déborder.

J. DEJERINE donne à son tour la description suivante :

"Le tremblement classique de cette affection (la S.E.P.) est le tremblement intentionnel. Parfois précoce, plus souvent tardif, il ne se montre que dans les mouvements un peu étendus, et est proportionnel à l'étendue du mouvement ; l'émotion l'exagère. Veut-il boire, le malade saisit brusquement le verre ; les oscillations, d'abord lentes et peu étendues, vont en augmentant de rapidité et d'amplitude et peuvent atteindre jusqu'à 30 et 40 centimètres : en même temps, la tête et le tronc oscillent d'arrière en avant à la rencontre du verre. Avant que celui-ci n'arrive à la bouche, le liquide est violemment projeté dans toutes les directions et le verre vient frapper contre les lèvres ou les dents. Ce tremblement, de rapidité moyenne (5 à 7 oscillations par seconde), occupe tous les muscles du corps, mais surtout les membres supérieurs et, en particulier, les muscles des ceintures scapulaire et iliaque. Il est du reste toujours plus accusé aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs,

et c'est le membre entier qui tremble et non pas seulement la main ou les doigts. C'est donc un tremblement de la racine des membres. Parfois unilatéral, il est souvent prédominant d'un côté. L'attention, les émotions l'exagèrent".

Les formes les plus accentuées de ce tremblement intentionnel entrent dans le cadre des hyperkinésies volitionnelles. Ce grand tremblement intentionnel se voit surtout tardivement dans la sclérose en plaques, mais en 1930, GUILLAIN et MOLLARET ont individualisé une "forme à localisation initiale hypothalamo-pédonculaire" chez un homme de 32 ans.

"En plus du tremblement intentionnel à caractères classiques, le membre supérieur gauche présente de grands mouvements rappelant ceux de l'hémiballismus. Dans l'attitude des bras tendus, le sujet ne peut conserver la position immobile de son membre supérieur gauche ; celui-ci est secoué par des mouvements de grande amplitude, involontaires, désordonnés, avec des décharges toniques brusques. Ces grands mouvements, qui secouent le membre entier, semblent prédominer à la racine du membre ; la volonté est incapable de les supprimer ; la kinésie volitionnelle exagère ces mouvements, au point que la gesticulation devient invraisemblable".

De telles hyperkinésies volitionnelles se rencontrent également dans la pseudo-sclérose de WESTPHAL-STRUMPELL ; dans certains ramollissements pédonculaires (CHIRAY, FOIX et NICOLESCO), et dans d'autres affections ; mais nous aurons l'occasion de revenir sur ces problèmes étiologiques.

La perturbation du mouvement volontaire n'est cependant pas toujours absolument identique : "tantôt, en effet, le tremblement apparaît dès le départ du mouvement, tantôt il éclate au cours, ou vers la fin de celui-ci, ailleurs c'est une fois le but atteint qu'intervient la dyskinésie". (GARCIN - 1938). La perturbation du mouvement volontaire peut être rythmique, simple exagération du tremblement déjà net dans le maintien d'une attitude, bien mis en évidence par le "signe du bretteur", sur lequel a insisté GARCIN. Ailleurs, le mouvement volontaire est parasité par de violentes secousses ne se différenciant cliniquement du mouvement choréique que par leur survenue exclusive au cours de l'acte volontaire.

ANDRE-THOMAS et Mme LONG-LANDRY ont souligné en 1928 l'influence de la vitesse d'exécution du mouvement sur les tremblements organiques ; chez les cérébelleux, "les mouvements exécutés lentement et surveillés peuvent être ni dysmétriques, ni tremblants", tandis qu'exécutés à allure rapide, ils sont dysmétriques, à allure moyenne, davantage accompagnés de tremblement. J. BABINSKI y avait également insisté, signalant que le mouvement du syndrome cérébelleux exécuté lentement pouvait être normal, et recommandant pour cette raison de les faire exécuter à allure rapide.

Dans les tremblements d'attitude et la dyskinésie volitionnelle d'attitude, le phénomène inverse se produit, le mouvement exécuté à vive allure étant souvent plus précis et moins tremblé que lorsqu'il est exécuté lentement.

L'étude du geste contre résistance nous paraît peu significative et difficilement interprétable.

OPPOSITIONISME

Dans certains cas, au cours du mouvement volontaire, comme la prise d'un verre d'eau, des secousses musculaires paraissent s'opposer à la direction du mouvement voulu, retardant son exécution. C'est l'"oppositionisme" sur lequel a insisté FROMENT.

A ce propos, cet auteur a décrit l'épreuve du "geste accompagné" au cours duquel "le bras du malade était en cours d'acte (l'épreuve du verre), soutenu, guidé, contenu, accompagné par l'observateur", permettant de différencier le "tremblement cérébelleux de la sclérose en plaques" qu'il normalise, de celui de la pseudo-sclérose de WESTPHAL-STRUMPELL, sur lequel il n'exerce aucune amélioration, bien au contraire ; plus la main de l'examinateur "cherche à contenir les oscillations du bras, à le maintenir dans le droit chemin, plus elle suscite des résistances et l'incite, semble-t-il, à la lutte, suscitant un opposition isme aussi involontaire, que violent et contradictoire". (FROMENT - 1936).

Cet oppositionisme peut également être mis en évidence au cours de l'écriture : "la main qui guide celle du malade atteint de sclérose en plaques, normalise à peu près l'écriture de celui-ci, elle le fait presque aussi bien, que l'observateur demande au malade de relâcher ses muscles, d'abandonner sa main, et de le laisser écrire sans s'occuper de lui, ou que l'observateur demande au malade de l'aider, lui disant "écrivons ensemble". On n'observe guère de différence notable entre les deux spécimens d'écriture ainsi obtenue.

Tout différent est le comportement de la pseudo-sclérose. L'observateur, qui connaît bien son malade, qui a gagné sa confiance, et l'a de longtemps apprivoisé, peut obtenir de lui qu'il abandonne sa main per inde ac cadaver et le laisse écrire à sa guise. Dans ce cas, on obtient des caractères graphiques presque normaux, mais tout change dès qu'on demande au malade de collaborer au mouvement. On sent alors aussitôt les doigts crispés sur le crayon, l'écarter du papier, le retenir, le pousser en direction contraire du geste requis. Plus le malade s'applique, plus la main guidée ne peut tracer que gribouillages informes. En résumé : le tremblement de la sclérose en plaques que provoquent hypermétrie, asynergie et troubles du tonus, est amélioré dans de notables proportions par l'épreuve du geste accompagné, qu'il s'agisse de l'épreuve du verre, ou de celle de l'écriture".

Cette étude du "geste accompagné" montre bien l'importance de l'élément volitionnel et de l'oppositionisme.

Ce véritable oppositionisme est rare et pour FROMENT, "à peu près pathognomonique des affections striées".

L'oppositionisme doit être distingué "des tremblements particuliers où le maintien volontaire de l'attitude entraîne des oscillations dans des plans perpendiculaire ou oblique à celui du mouvement qui vient de s'achever". (GARCIN - 1938).

Dans certaines dyskinésies volitionnelles d'attitude en effet, de violentes secousses musculaires dévient la main hors du chemin prévu, paraissant

l'éloigner du but, mais ne s'opposant pas en fait à la direction générale du mouvement.

Nous donnons pour clore ce chapitre séméiologique, un schéma d'examen d'un malade présentant une hyperkinésie volitionnelle, et un tableau résumant les résultats des différentes épreuves cliniques au cours des hyperkinésies volitionnelles.

°

° °

SCHEMA D'EXAMEN D'UN MALADE PRESENTANT UNE HYPERKINESIE VOLITIONNELLE

1° - Malade au repos :

- influence du calcul mental,
- influence des excitations cutanées (ANDRE-THOMAS),
- influence d'une contraction contro-latérale.

2° - Maintien d'une attitude :

- salut militaire,
- épreuve du serment,
- signe du bretteur,
- signe de la règle (GARCIN, BOULARD),
- recherche des positions segmentaires favorisant ou inhibant le tremblement,
- aux membres inférieurs : sujet assis, faire mettre les pieds en équin, ceux-ci reposant seulement par leur pointe (GARCIN).

3° - Mouvements automatiques.

4° - Mouvements passifs.

5° - Mouvements volontaires :

- index-nez par exemple,
- influence de la vitesse d'exécution,
- mouvement contre résistance,
- épreuve du verre d'eau vide, puis plein,
- essai d'écriture.

6° - Etude du geste accompagné (FROMENT).

L'examen complet et l'anamnèse permettent dans la plupart des cas le diagnostic étiologique. Il nous paraît intéressant, néanmoins, de souligner l'intérêt de l'enregistrement électro-myographique et accélérométrique du mouvement complétant l'analyse clinique. En effet, le même syndrome d'hyperkinésie volitionnelle peut résulter de la perturbation du mouvement par des mécanismes variés.

°

° °

Tableau N° I -

RESULTATS DES DIFFERENTES EPREUVES AU COURS DES HYPERKINESIES VOLITIONNELLES

	D.V.A.	S.E.P.	Pseudo-sclérose	Sd. cérébelleux	Myoclonies d'intention ou d'action(2)	Myoclonies rythmées squelettiques
Repos	-	-	+ / -	-	+ / -	+ pas toujours visibles
Attitude	+	+	+	+ / -	+	+
Mvt. passif	-	-	-	-	-	+
Mvt. volontaire	+	+	+	+	+	+
Mvt. volontaire rapide	↘	↘ du Tbt. / ↗ Dysmétrie		↗ dysmétrie	inchangé	+
Mvt. volontaire lent	↗	↗ du Tbt. / ↘ Dysmétrie		↘ dysmétrie	inchangé	+
Mvt. automatique	-	?	- (1)	+	-	+
Influence de l'émotion	+	+	+	+	+	
Hyperkinésie au cours du "geste accompagné"	-	-	+	-	+	+

(1) d'après Van Bogaert et Willcox (1936) (2) Lance et Adams (1963)

III - ETUDE DES 37 CAS D'HYPERKINESIE VOLITIONNELLE

I - RESUME DES OBSERVATIONS CLINIQUES

Nous donnons d'abord le résumé des observations des cas enregistrés ; les cas les plus intéressants et ceux comportant un examen anatomique sont donnés avec davantage de détails.

OBSERVATIONS CLINIQUES

Obs. n° 1 :

C. M., 30 ans (Pr GARCIN - Pr RONDOT) - S.E.P.
S.E.P. ayant débuté à l'âge de 17 ans par une amaurose transitoire ; à 27 ans paraparésie spasmodique et dysmétrie du membre supérieur droit.
Syndrome cérébelleux important à 29 ans.
Vue à 30 ans : hémiparésie droite ; hyperkinésie volitionnelle du côté droit ; nystagmus horizontal et vertical.

Obs. n° 2 :

C. L., née en 1946 (Pr GARCIN - Pr RONDOT) - S.E.P.
Parésie régressive du membre inférieur droit au cours d'une parotidite ourlienne en 1962.
En Août 1963 : réapparition d'un déficit du membre inférieur droit et des deux membres supérieurs.
En Novembre 1963 (Pr GARCIN) : déficit moteur du membre inférieur droit portant surtout sur les fléchisseurs ; amyotrophie de la loge antéro-externe ; examen électrique normal ; signe de Babinski bilatéral ; hypermétrie du côté droit.
Deuxième hospitalisation en Janvier 1964 : syndrome pyramidal et cérébelleux des 4 membres.
En 1966, M. GARCIN parle d'une forme "hypothalamo-pédonculaire" de S.E.P. ; énorme hyperkinésie volitionnelle.
E.E.G. : Théta diffus sans asymétrie.

Obs. n° 3 :

L. F., née en 1941 (Pr GARCIN - Pr RONDOT).

En Avril 1962, quelques jours après une chute sur la fesse gauche, parésie du membre inférieur gauche.

En Mai 1962 : hémiparésie gauche et vue trouble.

En Juin 1962 : hémiparésie gauche, sans atteinte faciale avec signe de Babinski ; astéréognosie gauche ; dysmétrie doigt - nez à gauche ; diminution du réflexe cornéen gauche.

Opérée en Juillet 1962 : "masse dure pariétale gauche" affleurant le toit ventriculaire et se dirigeant vers la scissure de Rolando ; pas de diagnostic microscopique.

En Décembre 1963 : apparition d'un tremblement purement intentionnel du membre supérieur gauche.

En Juin 1965 : grasping droit et rigidité extra-pyramidal droite ; hyperkinésie volitionnelle gauche.

Juin 1966 : syndrome pyramidal bilatéral,
syndrome cérébelleux bilatéral.

S.E.P. probable.

Obs. n° 4 :

B. J., née en 1929 ; 37 ans (Pr GARCIN - Pr RONDOT - Pr GUIOT - Pr Agrégé BRION).

A l'âge de un an, au décours d'une coqueluche, installation d'une hémiplégie droite et apparition d'une hyperkinésie volitionnelle du membre supérieur droit récemment aggravée.

A 18 ans, crise comitiale généralisée.

Examen :

Repos : - attitude athétosique de la main droite ; doigts en baïonnette.
- dès l'intention du mouvement, apparition de contractures anormales avant tout déplacement au cours du mouvement, hyperkinésie volitionnelle avec oppositionisme aboutissant au membre supérieur droit à un éloignement rythmique du but ; au membre inférieur droit, au cours de l'épreuve talon genou des salves de spasmes oppositionistes tendent à l'extension de la jambe sur la cuisse.

De plus, quand on cherche à fléchir la jambe, des "spasmes" l'étendent et inversement.

Pas de déficit moteur.

Signe de Babinski du côté droit.

E.E.G. : 20.5.1966 : tracé discrètement perturbé de façon diffuse ; quelques signes d'activité paroxystique dégradée.

Radios du crâne : calcification thalamique gauche de la taille et de la forme d'une groseille, se projetant dans la partie haute du noyau ventral postérieur.

Artériographie carotidienne normale.

Encéphalographie gazeuse normale.

Intervention stéréotaxique gênée par la calcification thalamique.
Déficit droit dans les suites opératoires ; diminution de l'hyperkinésie volitionnelle, mais un tremblement d'attitude et oppositionisme persistent.

Obs. n° 5 :

D. L., homme de 35 ans (Pr GUIOT - Dr ROUGERIE)
En 1963 : apparition d'un tremblement du membre supérieur droit.
En 1966 : hémiparésie droite.
En 1969 : hémiparésie droite ; hyperkinésie volitionnelle du membre supérieur droit.
Exploration chirurgicale en 1970 : le chirurgien a un doute sur la région pédonculaire ; pas de tentative d'exérèse.
Pas d'évolution des signes et l'examen du L.C.R. en 1971 montre une protéinorachie normale, mais 20 % de gamma-globulines.
S.E.P. probable.

Obs. n° 6 :

Mme L. M., née en 1929 (Pr GARCIN - Pr RONDOT) - S.E.P.
En 1958, hémiparésie droite.
En 1963, un mois après un accouchement, gêne à la marche ; douleur du membre supérieur droit ; troubles sphinctériens.
Examen en Février 1964 :
parésie du membre inférieur gauche et du membre supérieur droit,
Babinski bilatéral,
Syndrome cérébelleux gauche.
En Avril 1964 :
Tremblement à l'épreuve index - nez.
En Novembre 1964 :
Aggravation du syndrome cérébelleux cinétique.
En 1966 :
On parle de forme hypothalamo-pédonculaire de S.E.P.
En Mars 1967 :
Tremblement intentionnel irrégulier, déclenché par le moindre mouvement, ainsi que les bruits, la conversation ; le tremblement s'étend parfois à la tête et à tout le corps.
Voix scandée, dysarthrique.
Hypertonie des membres inférieurs ; gros troubles sensitifs profonds.

Obs. n° 7 :

Q. J., 42 ans (Pr CASTAIGNE - Pr LAPRESLE - Dr J.P. SICARD)

Début des troubles à l'âge de 29 ans par des troubles de la marche, des secousses des épaules et une parole saccadée.

Il s'agissait de mouvements disparaissant au repos et au cours du sommeil, mais perturbant les gestes volontaires.

En 1960 : modification de la voix.

En 1963 : modification de la marche, qui devient mal assurée.

Les mouvements anormaux (en 1965) consistent en petits mouvements de flexion - extension des doigts, bras tendus.

Mouvements d'antépulsion de l'épaule prédominant au membre supérieur gauche.

En position de repos, on n'observe qu'une ou deux petites secousses.

Hypotonie.

Réflexes ostéo-tendineux très vifs ; le réflexe cutané plantaire se fait en flexion des deux côtés ; syndrome cérébelleux prédominant à gauche. Le diagnostic de Chorée de Huntington est suspecté.

E.E.G. : perturbé : sous hyperpnée, bouffées paroxystiques à maximum antérieur.

Réhospitalisée en 1969 :

pratiquement pas de mouvements involontaires,
à la marche, grand tremblement axial,
tremblement d'attitude bilatéral avec quelques mouvements amples surtout à droite.

Le 11.12.1969 (Pr LAPRESLE) :

Tremblement intentionnel (verre d'eau) avec oppositionisme et tremblement au geste accompagné,
Appauvrissement progressif du langage,
Ebauche de syndrome de Parinaud,
Pas d'élément familial.

E.E.G. : pointes-ondes diffuses, synchrones.

En Juin 1969 :

état mental se détériore,
pas de langage spontané,
on parle à plusieurs reprises de "spasmes oppositionistes".

Décès en 1970 dans le service du Pr NICK.

Examen anatomique du Pr LAPRESLE : Chorée de Huntington. Pas de lésion cérébelleuse. Etude en cours.

Obs. n° 8 :

P. H. , né en 1909 (Pr CASTAIGNE)

Début en 1942 par un tremblement des pieds à la fatigue ; ce tremblement gagne progressivement les membres supérieurs ; puis gêne à l'élocution.

Examen : voix scandée,
signe de Babinski bilatéral,
dyskinésie volitionnelle.
Pas de diagnostic.

Obs. n° 9 :

M. M., née en 1956 (Pr GARCIN).
Réanimation brève à la naissance ; aurait toujours eu un léger tremblement des mains.
En Avril 1959, épisode fébrile ; syndrome cérébelleux avec tremblement intentionnel, ataxie ; clonus du pied droit ; L.C.R. : 27 lymphocytes ; chimie normale.
Virus poliomyélitique type III dans les selles ; ascension des anticorps antipoliomyélitiques durant l'hospitalisation.
Développement psychique normal.

Examen en 1967 : mouvements anormaux irréguliers de prono-supination ; un spasme tonique en pronation interrompt parfois le mouvement quelques instants ; athétose des orteils ; réflexes tendineux vifs ; pas de signe de Babinski.
E.E.G. : quelques paroxysmes sous hyperpnée, évoquant la comitialité.
M. GARCIN a parlé de tremblement d'attitude avec dyskinésie volitionnelle, et pour lui le syndrome cérébelleux n'est pas certain, la dyskinésie pourrait être seule responsable du syndrome.

Obs. n° 10 :

M. L. E., 67 ans (Pr GARCIN)
En Octobre 1966 :
Hémiplégie droite brutale sans perte de connaissance avec petite dysarthrie au début. Récupération progressive, mais la main droite "ne redevient pas tout à fait normale".
Fin Août 1967 :
Chute sans perte de connaissance ; plusieurs malaises ; sensibilité très perturbée du côté droit.
Depuis Octobre 1967 :
Apparition de mouvements anormaux du membre supérieur droit, ayant débuté aux doigts, puis gagné tout le membre et entraînant tremblement d'attitude et hyperkinésie volitionnelle.

Obs. n° 11 :

M. G. M., né en 1914 (Pr CASTAIGNE - Pr LAPLANE)
Ramollissement thalamo-sous-thalamique probable.

En Juin 1966 :
Hémiplégie droite, sans aphasie, d'installation brutale, avec perte de connaissance brève. Récupération en 3 mois.

A partir d'Octobre 1966 :
Apparition d'un tremblement du membre supérieur droit.

Examen en 1969 :
- le malade marche en fauchant,
- séquelles d'hémiplégie droite, modérées,
- signe de Babinski du côté droit,
- anesthésie à tous les modes de l'hémi-corps droit avec troubles sensitifs profonds ipsi-latéraux,
- syndrome cérébelleux avec tremblement intentionnel intense du côté droit,
- anisocorie (O.D. > O.G.),
- enophtalmie gauche,
- V moteur gauche.

E.E.G. : discrètes anomalies lentes temporales gauches.
Par ailleurs : terrain vasculaire, hyperlipidémie, artérite des membres inférieurs.

Obs. n° 12 :

Mme D. G., 59 ans (née en 1909) - (Pr CASTAIGNE - Pr J. LAPRESLE)

Episode de diplopie en Avril 1966 dans le regard latéral droit et gauche pendant 8 jours, puis régression.

Peu de temps après la disparition de la diplopie, apparition de troubles sensitifs subjectifs (sensation ouatée) de l'hémi-face gauche ; évolution régressive en 1 à 2 mois.

En Juin 1968, alors que la malade était dans une maison de repos, apparition brutale, un soir, d'un tremblement incontrôlable du pied et des orteils gauches. Ce tremblement était permanent, mais augmenté par les mouvements volontaires.

Deux mois plus tard, la symptômatologie s'était progressivement modifiée :
- les orteils sont animés de mouvements permanents de flexion - extension ;
- les mouvements du pied par contre n'existent pas au repos complet ; ils apparaissent pendant le mouvement volontaire, ils sont amples, saccadés et gênent davantage la marche qu'au début ;
- un signe de Babinski est noté du côté gauche.

En Octobre 1968, la malade est hospitalisée dans le service de dermatologie à l'Hôpital Broca (Pr HEWITT), pour des lésions dermatologiques : nodules dermo-hypodermiques de la taille d'une noisette, douloureux spontanément et à la palpation, siègeant essentiellement sur les faces externes et internes des cuisses, à évolution nécrotique.

A la biopsie : "Variété nécrosante de vascularité nodulaire, apparentée à l'angéite allergique mais plus nécrosante et plus granulomateuse".

En Décembre 1968, la malade est vue par le Pr J. LAPRESLE qui constate :

1° - une dyskinésie volitionnelle du membre inférieur gauche,
2° - des mouvements choréo-athétosiques du pied gauche,
3° - un signe de Babinski gauche,
4° - un syndrome de Pourfour-Dupetit du côté droit.

Sous traitement par de l'Halopéridol, les mouvements choréo-athétosiques du pied disparaissent, seule persiste la dyskinésie volitionnelle d'attitude du membre inférieur.

En Février 1969, la malade est examinée de nouveau dans le service du Pr HEWITT, où l'on constate :

- une aggravation des troubles neurologiques,
- une altération importante de l'état général,
- des douleurs épigastriques font suspecter une affection pancréatique, mais les explorations pratiquées dans le service du Pr LEGER restent négatives.
- Une biopsie cutanée montre des infiltrats très étendus, évoquant une prolifération maligne de type probablement réticulo-sarcomateux.

La malade est hospitalisée de nouveau dans le service du Pr CASTAIGNE et l'examen du 4 Avril 1969 note :

- une amyotrophie globale,
- un pied tombant bilatéral ; un déficit moteur des 4 membres,
- une aréflexie achilléenne bilatérale,
- les rotuliens sont vifs et diffusés, davantage du côté gauche,
- le réflexe cutané plantaire ne peut être interprété du fait de la paralysie de l'extenseur propre du gros orteil,
- des troubles sensitifs distaux de type périphérique,
- un nystagmus horizontal dans le regard latéral gauche et un nystagmus vertical,
- la voix est scandée, explosive.

Au total, existent des signes d'atteinte à la fois centrale et périphérique, évoquant une dissémination sarcomateuse.

L'électro-myogramme confirme l'atteinte neurogène périphérique.

Décès le 22 Avril 1969.

ETUDE NEURO-PATHOLOGIQUE (Pr R. ESCOUROLLE) :

Les principales lésions ont été observées au niveau de certains territoires corticaux, du cervelet et de la région bulbaire.

1° - Au niveau des hémisphéres cérébraux :

Les lésions intéressent le tiers postérieur du cingulum droit et la partie moyenne du bord interne de la 5ème temporale, au-dessous du gyrus hippocampique. Elles entraînent une atrophie corticale considérable avec gliose astrocytaire très importante, de type protoplasmique. On observe, de plus, un certain degré de prolifération microgliale en bâtonnets, de rares corps granuleux et des signes inflammatoires très discrets sous la forme de quelques éléments lymphocytaires péri-vasculaires.

Les noyaux gris et notamment les deux thalamus (examinés sur coupes semi-sériées) sont normaux, ou ne présentent que des altérations terminales non significatives.

2° - Au niveau du cervelet :

Les lésions prédominent dans la région vermienne et surtout du côté droit, mais les autres territoires, notamment du côté gauche, sont affectés à un degré moindre.

Les lésions consistent en une disparition des cellules de Purkinje, particulièrement importante dans la région vermienne droite avec atrophie modérée de la couche des grains. On observe, de plus, une prolifération gliale avec de nombreux noyaux astrocytaires clairs, dans l'album cérébelleux et dans l'axe blanc des lamelles cérébelleuses correspondantes. Il n'existe que de très rares signes inflammatoires. On constate souvent des noyaux allongés de type histiocytaires épars.

Les noyaux dentelés sont normaux.

3° - Au niveau du bulbe :

Les lésions prédominent dans la région du corps restiforme droit, mais se prolongent largement en avant dans la fossette rétro-olivaire et dans l'olive droite, dont la lame dorsale est largement englobée par le processus pathologique. Celui-ci consiste également en une prolifération gliale astrocytaire assez dense, monomorphe. Au niveau de la partie externe de l'olive droite, et à un moindre degré dans la lame dorsale, on constate une disparition neuronale assez importante et une prolifération microgliale en bâtonnets. Ces lésions sont beaucoup plus discrètes du côté gauche. Quelques images permettant d'évoquer un processus de neuronophagie sont visibles des deux côtés.

4° - La moëlle a été examinée aux étages cervicaux bas, dorsal moyen et lombaire.

Il existe, notamment dans la région lombaire, des altérations importantes de l'axe gris avec chromatolyse neuronale, gliose astrocytaire et présence de quelques images de neuronophagie avec microgliose résiduelle.

CONCLUSION :

Les lésions observées sont difficiles à interpréter en l'absence d'information biologique générale concernant l'affection cutanée présentée par cette patiente.

La topographie lésionnelle : cingulum droit et hippocampe gauche,

l'atteinte cérébelleuse, l'atteinte médullaire, pourrait être compatible avec un processus d'ordre para-néoplasique.

On doit cependant souligner l'importance et l'asymétrie des lésions cérébelleuses, l'intégrité des noyaux gris centraux et notamment des deux thalamus.

Obs. n° 13 :

Melle B. Y., 20 ans (Pr CASTAIGNE - Pr RONDOT)

Jeune femme, sans antécédents notables, ayant vu apparaître brutalement une énorme hyperkinésie volitionnelle des deux membres supérieurs, avec petit tremblement du chef.

Examen :

- pas de troubles du tonus,
- pas de dystonie,
- rien d'anormal, en dehors de l'hyperkinésie volitionnelle.

Rien dans la famille (à l'interrogatoire de la malade).

Maladie de Wilson, confirmée par la présence d'un cercle vert péricornéen, les dosages de coeruloplasmine, la biopsie hépatique.

Obs. n° 14 :

Mme M. L., 76 ans, a été hospitalisée dans le service du Pr LAFRESLE le 31 Mars 1971, à la demande du médecin traitant, pour une aggravation d'un tremblement sous l'effet de la L. Dopa.

Histoire de la maladie :

Le tremblement a débuté 8 ans auparavant, faisant porter le diagnostic de maladie de Parkinson.

Ce tremblement gênait la malade dans ses travaux de couture, il était fin, prédominant aux extrémités et pratiquement isolé.

L'administration d'anticholinergiques n'avait apporté aucun changement et le tremblement ayant tendance à s'aggraver, la malade est mise à la L. Dopa en mars 1971, ce qui entraîne une exacerbation du tremblement, persistant après l'arrêt de la L. Dopa.

A l'admission : malade en assez bon état général, présentant un tremblement intense du chef, de la mandibule, de la langue.

Au repos, le tremblement des membres supérieurs est intermittent, passant inaperçu les premiers jours, il est mis en évidence par l'épreuve du calcul mental, mais reste modéré, prédominant du côté droit.

Le tremblement apparaît à toute tentative de mouvement volontaire. Il existe un tremblement d'attitude bien extériorisé lors des épreuves du serment, du salut militaire et du bretteur, sans oppositionisme.

Ce tremblement est encore renforcé lors du mouvement volontaire ; dans l'épreuve du doigt sur le nez par exemple, l'index exécute de grandes oscillations verticales nettes en fin de mouvement et lors du maintien de

la position.

Le mouvement passif est tout à fait normal. Le signe du geste accompagné de Froment est négatif, il n'y a pas de secousses oppositionistes. L'épreuve du verre d'eau est impossible, dès la prise du verre, les secousses projettent l'eau hors du récipient. L'écriture est impossible, Cette hyperkinésie volitionnelle est présente aux deux membres supérieurs, plus modérée aux membres inférieurs.

Par ailleurs, le tremblement du chef, tremblement de négation, est exagéré en position assise, mais ne disparaît pas complètement au repos.

Le tremblement mandibulaire paraît synchrone du tremblement du chef.

Aucun tremblement n'existe pendant le sommeil.

Enfin, la voix est chevrotante, la parole très bien articulée, rappelant la voix de certaines dyskinésies volitionnelles, mais pas celle de la maladie de Parkinson habituelle.

Au repos, le tonus est normal ; une discrète hypertonie n'est retrouvée qu'à la manoeuvre de Froment. Il n'y a pas d'akinésie, les mouvements ne sont gênés que par le tremblement.

Le faciès n'est pas figé, le réflexe naso-palpébral est normal. La marche est difficile à étudier du fait de l'importance du tremblement axial qui l'entrave. Par ailleurs, il n'existe pas de syndrome cérébelleux et, en particulier, le mouvement index - nez, effectué à vive allure, est parfait, alors qu'à l'allure normale ou faible, il est perturbé par un tremblement intense.

Il n'y a pas de myoclonies vélopalatines. Pas de signes pyramidaux.

Le psychisme est à peu près normal, en dehors d'une hyperémotivité qui exagère son tremblement, et d'un syndrome dépressif réactionnel à l'aggravation de sa maladie. Il n'y a aucune détérioration intellectuelle. L'enregistrement électro-myographique et accélérométrique (Pr RONDOT) du tremblement a mis en évidence un tremblement de repos à 4 c/seconde, ne variant pas en fréquence dans le maintien d'une attitude ou en cours de mouvement.

Le diagnostic envisagé est alors celui de forme tremblante pure de maladie de Parkinson, à cause de la mise en évidence d'un tremblement de repos, alors qu'avant l'enregistrement électro-myographique, on s'orientait plutôt vers le diagnostic de tremblement d'attitude avec dyskinésie volitionnelle.

Il ne s'agit pas, de toute façon, de tremblement familial puisque de ce côté l'enquête est totalement négative.

Les investigations complémentaires sont négatives :

- E.E.G. et radios du crâne sont normaux ;
- pas de cercle vert en particulier.

Evolution :

Le tremblement d'attitude et d'action était le symptôme essentiel sur le plan clinique, mais par intermittence survenaient des accès de tremblement généralisé, qui épuisaient la malade.

Nous avons essayé diverses drogues à notre disposition pour tenter de soulager la patiente, et nous donnons le résumé de leur action.

- Vitamine B6 : 1,5 g/jour pendant 17 jours, essayée à deux reprises, n'a pas entraîné de modifications appréciables du tremblement.

- Atrium : la dose de 15 comprimés par jour a été atteinte sans changement notable.
- Dogmatil : pas d'action.
- Après l'enregistrement électro-myographique, nouvel essai de L. Dopa associée aux anticholinergiques de synthèse : Kémadrine, 3 comprimés par jour.

Au 3ème jour de L. Dopa à 1 g/j., apparition de mouvements anormaux du membre supérieur droit, de type hémiballique, d'une violence particulière, très amples, partant de la racine et accompagnés de mouvements alternatifs de prono-supination de la main, au rythme de 100 à la minute environ. Sous l'effet d'injections intra-musculaires de Vitamine B6, le mouvement anormal cessait en quelques heures, mais cet incident nous incitait à l'arrêt de la L. Dopa.

- Devant cette aggravation, le 5 HTP est essayé à doses progressivement croissantes, jusqu'à 15 capsules par jour sans effet (300mg/j.).
- Les neuroleptiques : l'Halopéridol utilisé par voie parentérale avait une certaine efficacité sur les accès de tremblement.

Per os, la dose de 150 gouttes par jour à 0,2 n'a apporté aucun changement.

- Le Majeptil ne s'est pas révélé plus efficace.
- Le traitement le plus efficace fut finalement l'association de Bromhydrate de Scopolamine à raison d'1/4 de mg en injection le matin, Gardénal 0,02 g. trois fois par jour, Vitamine B6, 6 comprimés par jour ; il ne parvenait cependant pas à faire cesser le tremblement, mais réduisait très sensiblement sa violence.

Ces divers essais thérapeutiques bien tolérés, sur le plan général, n'ont que très imparfaitement soulagé la malade, mais son âge, 76 ans, rendait impossible une intervention stéréotaxique.

Le 15 Juillet 1971, la malade décédait après 4 jours de fièvre, liée à une infection pulmonaire.

EXAMEN ANATOMIQUE :

Le Locus Niger droit est plus pâle que le gauche. L'étude des coupes en celloïdine est en cours.

Obs. n° 15 :

Melle B. M.L., 18 ans (Pr GARCIN)
Tremblement intentionnel et d'attitude post-traumatique.

Fracture du crâne en 1960, avec coma pendant un mois.
Hémiplégie gauche pendant le coma.
Mouvements choréïques (?) du bras gauche dès le coma, ayant partiellement régressé au réveil.

Examen : - Dyskinésie volitionnelle, avec mouvements parasites de flexion - extension des doigts,
- Peu de tremblement de repos,
- Le biceps paraît dur, tendu, mais on peut le décontracter.

Obs. n° 16 :

M. M. A., 65 ans (Pr SORS)

Malade traité pour une tuberculose pulmonaire, présentant une paraplégie d'origine périphérique et une dyskinésie volitionnelle d'attitude, idiopathique, non familiale, installée depuis plusieurs années, avec pseudo-oppositionisme.

Obs. n° 17 :

M. J. F., 56 ans (Pr Agrégé BRION)

Syndrome dépressif, puis baisse des facultés intellectuelles ; aphasie et anarthrie ; comprend mal les ordres.

Tremblement généralisé, non permanent, avec hyperkinésie volitionnelle.

E.E.G. : normal.

Evolution favorable ; régression du tremblement.

Obs. n° 18 :

M. B. M., 50 ans (Pr GUIOT)

Hyperkinésie volitionnelle post-traumatique.

Dyskinésie volitionnelle unilatérale, apparue au décours d'un traumatisme crânien ; tonus normal, ou légère hypotonie.

E.E.G., Encéphalographie gazeuse : normaux.

Excellent résultat de l'intervention stéréotaxique.

Obs. n° 19 :

Mme P. S., 30 ans (Pr GUIOT - Dr DEROME) - S.E.P.

Début des troubles en 1967, par hémiplégie gauche et ophtalmoplégie.

En Mai 1970, apparition d'un tremblement du membre supérieur gauche, puis du membre inférieur gauche.

Le côté droit, moins atteint, n'est pas indemne.

Examen :

- gros tremblement intentionnel et d'attitude du membre supérieur gauche et membre inférieur gauche ; petit tremblement du chef,
- signe de Babinski à gauche,
- pas de signes cérébelleux, du moins à droite.

Intervention stéréotaxique portant sur le thalamus droit.

- Excellent résultat post-opératoire ; l'hyperkinésie volitionnelle a disparu ; un syndrome cérébelleux très discret est constaté.

- Enregistrement électro-myographique post-opératoire (Dr JEDYNAK) :

apparition d'un petit tremblement d'attitude (4 c/s) à la fatigue, au calcul mental et au cours d'une activité musculaire du côté opposé.

Obs. n° 20 :

Melle J. E., 16 ans (Pr GUIOT - Dr DEROME)
Hyperkinésie volitionnelle post-traumatique.

Accident de la voie publique à l'âge de 8 ans.
Traumatisme crânio-facial ayant entraîné un coma de quelques jours, avec hémiplégie droite.
Au réveil, aphasie.
L'hémiplégie régresse en 2 - 3 mois.
Apparition d'une hyperkinésie volitionnelle du membre supérieur gauche.
E.E.G. : évolution montrant une aggravation continue du tracé spontané avec éléments paroxystiques prédominant à droite.
Examen :
- séquelles d'hémiplégie droite,
- main gauche de type thalamique,
- hyperkinésie volitionnelle du membre supérieur gauche avec oppositionisme net, notamment à l'essai de préhension du verre d'eau,
- signe de Froment à gauche.

Encéphalographie gazeuse : légère dilatation du système ventriculaire à prédominance droite.
Intervention stéréotaxique : excellent résultat ; attitude légèrement dystonique dans les suites opératoires.

Obs. n° 21 :

M. L. J., né en 1940 (Pr RONDOT - Pr GUIOT - Dr DEROME)

Accouchement difficile, réanimation néo-natale.
Apparition progressive de mouvements anormaux déjà notés à l'école où il écrivait mal, en bloquant son membre supérieur droit.
N'écrit plus depuis l'âge de 23 ans.
Ne peut se servir de sa main droite depuis 7 ans pour boire, ou pour manger.
Torticolis spasmodique droit opéré en 1953 (section du sterno-cléido-mastoïdien).
Examen en Janvier 1970 :
- hyperkinésie du membre supérieur droit avec dystonie,
- à gauche, dystonie seulement,
- voix dystonique,

E.E.G. : normal.

Intervention stéréotaxique en 1970 : très bon résultat sur l'hyperkinésie.

Octobre 1970 : ne tremble plus du tout ; l'élément dystonique reste aussi marqué qu'avant l'intervention.

Obs. n° 22 :

Mme G. G., née en 1941 (Pr GUIOT - Dr DEROME)
S.E.P.

Début à 25 ans par une baisse de l'acuité visuelle de l'oeil droit ; un déficit moteur des membres inférieurs et un syndrome cérébelleux.

Rémission et nouvelles poussées en 1967 et 1968.

Examen :

- syndrome pyramidal bilatéral avec signe de Babinski,
- pas de troubles sensitifs,
- nystagmus horizontal,
- hyperkinésie volitionnelle bilatérale,
- voix scandée.

Intervention stéréotaxique sur le côté gauche :

- coagulation du V.O.P. - V.O.A.
- l'hyperkinésie volitionnelle a disparu du côté droit.

Obs. n° 23 :

M. H. J., né en 1915 (Pr GUIOT - Dr DEROME)
Dyskinésie volitionnelle d'attitude.

Dyskinésie volitionnelle d'attitude dont le début remonte à l'adolescence (15 ans), prédominant du côté droit.

Tremblement du chef.

Intervention stéréotaxique sur le thalamus gauche en Juillet 1966.

- bon résultat ; disparition du tremblement, sauf peut-être au niveau du 5ème doigt droit,
- crampe des écrivains minime à droite.

Revu en Janvier 1967 :

- Depuis l'intervention, augmentation de la dyskinésie volitionnelle d'attitude du côté gauche,
- Le tremblement du chef aurait un peu diminué.

En Juin 1970 :

- le résultat reste excellent du côté droit.

Obs. n° 24 :

Mme W. Y., 47 ans (Pr GUIOT - Pr Agrégé BRION)
Traumatisme néo-natal ; présentation par le siège, anoxie, réanimation.
Convulsions dans l'enfance.
A toujours été gênée dans l'utilisation du membre supérieur droit, devenue gauchère.
Dyskinésie volitionnelle d'attitude, à prédominance droite.
Examen :
- main droite : pas d'anomalie au repos absolu,
  maintien d'une attitude : grandes salves cloniques persistant quand la malade repose sa main,
  écriture et épreuve du verre d'eau impossibles.
- à gauche : les anomalies sont plus discrètes,
- petit tremblement du chef,
- voix scandée.

Obs. n° 25 :

Melle M. F., 29 ans (Pr GUIOT - Dr DEROME)
S.E.P.

Début à l'âge de 16 ans par des paresthésies, vertiges et parésie des membres inférieurs ; épisode régressif en 3 mois sous Cortancyl.
Les années suivantes, épisodes paresthésiques et parétiques des membres inférieurs, récidivant chaque été, pendant un mois environ.
Diplopie horizontale pendant 15 jours.
Depuis 4 ans, tremblement du membre inférieur droit rendant la marche à peu près impossible.
Depuis 2 ans, apparition du tremblement du membre supérieur droit.
Examen :
- syndrome pyramidal des 4 membres, plus net à droite,
- tremblement d'attitude et intentionnel avec oppositionisme du membre supérieur droit,
- pas de tremblement de repos,
- grande dysmétrie du membre supérieur droit.

Intervention stéréotaxique sur le côté gauche : bon résultat.
Ce très bon résultat se confirme à un examen électro-myographique fait deux ans plus tard.

Obs. n° 26 :

M. T. E., 44 ans (Pr RONDOT - Pr GUIOT - Dr DEROME)
Dyskinésie volitionnelle d'attitude.

Troubles de l'écriture depuis l'âge de 25 ans.

Ne peut boire un verre d'eau de la main droite depuis l'âge de 29 ans.

Mange de la main gauche depuis l'âge de 34 ans.

Antécédents :

- son père a commencé à trembler à l'âge de 50 ans,
- une soeur de 45 ans tremble depuis 10 ans,
- certains neveux et nièces tremblent.

Examen :

- tremblement d'attitude avec dyskinésie volitionnelle d'attitude,
- conservation des mouvements automatiques.

Intervention en 1967 sur l'hémisphère gauche. Très bon résultat.

Obs. n° 27 :

M. F. M., 33 ans (Pr Agrégé BRION - Pr GUIOT - Dr DEROME)
S.E.P. évoluant depuis 4 ans.

Diplopie transitoire ; atrophie optique ; syndrome pyramidal bilatéral ; nystagmus

Grand syndrome cérébelleux statique et surtout cinétique avec grand tremblement d'action aux 4 membres.

Voix cérébelleuse ; le malade ne peut plus s'alimenter seul, ni écrire.

Intervention stéréotaxique bilatérale en deux temps. Bon résultat. Exagération transitoire des troubles de la marche.

Obs. n° 28 :

M. B. M., 57 ans (Pr GUIOT - Pr Agrégé BRION - Dr DEROME)

Antécédents :

- anoxie néo-natale, développement intellectuel normal, mais a marché à quatre pattes jusqu'à l'âge de 7 ans, puis marche à l'aide de béquilles.
- les mouvements anormaux sont apparus à l'âge de 10 ans, au décours d'une diphtérie, et ont persisté inchangés depuis cet âge.

Examen : (Pr Agrégé BRION, le 20 Septembre 1967)

- paraplégie avec tendance à la triple flexion des membres inférieurs, qui sont hypotoniques,
- les réflexes ostéo-tendineux ne sont pas retrouvés aux membres inférieurs,
- le cutané plantaire se fait en flexion,
- pas de troubles sensitifs,
- la parole est perturbée, de type dystonique, et en même temps un peu scandée,
- contractions dyskinétiques de la face,

- aux membres inférieurs : agitation incessante avec secousses d'adduction rythmique (160 à 180/minute),
- aux membres supérieurs : secousses incessantes au repos partant de la racine ; dans l'épreuve du serment, gros "tremblement" vertical des bras ; dans l'épreuve de l'index - nez, ou du bretteur : secousses violentes en fin de mouvement, empêchant le maintien sur le but et gênant l'approche du but, mais plutôt par des secousses transversales ou obliques que réellement oppositionistes ; l'accompagnement n'améliore pas le mouvement qui, par contre, est amélioré lorsqu'il est exécuté contre résistance.

De plus, attitude dystonique des membres supérieurs.

- dans l'épreuve du talon sur le genou, de grosses secousses violentes perturbent le mouvement,
- l'état intellectuel paraît bon,
- on ne retrouve, par ailleurs, aucun autre cas familial ; il n'y a pas de comitialité ; l'E.E.G. est normal ; le dosage de coeruloplasmine est normal ; il n'y a pas d'anneau vert péri-cornéen.

Intervention stéréotaxique sur l'hémisphère droit en Janvier 1968.

Dans les suites opératoires : le malade n'avait plus aucune clonie du membre supérieur gauche, ni du membre inférieur gauche ; état inchangé du côté droit.

Trois semaines après l'intervention :

- dysmétrie dans l'épreuve index - nez à gauche, mais pas de myoclonies ; le malade peut boire seul.
- au M.I.G. : clonies rythmées intermittentes vers 140/minute,
- au M.I.D. : clonies rythmées permanentes plus rapides, (170 - 180/minute),
- au M.S.D. : clonies intermittentes au repos et grandes secousses cloniques irrégulières au maintien d'une attitude.

Intervention sur le 2ème côté en Mai 1968 : amélioration incomplète.

En Juillet 1968 :

- au M.S.G. : grande hyperkinésie volitionnelle,
- au M.S.D. : petit tremblement de repos, et dysmétrie à l'index - nez,
- aux M.I. : clonies au repos, surtout à gauche, clonies permanentes de grande amplitude.
- au cours des repas, le malade peut boire seul, mais les liquides occasionnent quelques fausses routes.

Au total, bon résultat de la stéréotaxie pour le côté droit, moins bon pour le côté gauche.

A signaler que le traitement par la Vitamine B6 n'avait pas été efficace, mais qu'un traitement par le Gardénal avait amené une amélioration transitoire.

Obs. n° 29 :

M. L. J.C., 25 ans (Pr GUIOT - Dr DEROME)

Anoxie néo-natale.
Dyskinésie volitionnelle avec dystonie du membre supérieur gauche ; athétose du pied gauche.
Début des symptômes dans l'enfance.
Gracilité des membres du côté gauche ; signe de Babinski gauche.
Pas de signes cérébelleux.
Pas de comitialité.
E.E.G. : normal.
Encéphalographie gazeuse : normale.

Intervention stéréotaxique sur le thalamus droit.
Bon résultat confirmé par un enregistrement électro-myographique post-opératoire.

Obs. n° 30 :

Enfant V. D., 14 ans (Pr GUIOT)

Adressé dans le service du Pr GUIOT pour hémiplégie et mouvements anormaux.
Naissance normale.
Hémiplégie droite à l'âge de 20 mois, installée 48 heures après une chute.
Hospitalisé à cette époque à l'Hôpital Trousseau, où il est noté :

- une hémiplégie droite, une somnolence.
- les radiographies du crâne sont normales ; l'électro-encéphalogramme altéré de façon diffuse ; le liquide céphalo-rachidien est normal ; l'encéphalographie gazeuse est normale.

Le diagnostic retenu est celui de phlébite cérébrale, malgré les atypies, et l'enfant est mis aux anti-coagulants et l'hémiplégie régresse.
Vers l'âge de 4 - 5 ans, apparaît un tremblement du membre supérieur droit, qui n'est pas amélioré par la Vitamine B6.

Examen :

- au repos, quelques secousses semblant partir de la racine des membres,
- gros tremblement d'attitude avec hyperkinésie volitionnelle.

Deux essais thérapeutiques par le Bécilan et par l'Halopéridol n'ont pas été satisfaisants.
Ce dernier produit avait fait disparaître les mouvements anormaux, mais l'enfant dormait continuellement.
Mis à l'Atrium : 6 comprimés par jour ; amélioration partielle.

Obs. n° 31 :

M. M. M., 50 (Pr RONDOT)

Tremblement important augmentant à l'approche du but ; tonus normal au repos.
A la station debout, hypertonie sans prédominance de côté.
Le reste de l'examen est normal.

Obs. n° 32 :

Mme L. L., née en 1909 (Pr GARCIN - Pr RONDOT)
Malade âgée de 56 ans.
S.E.P.

Diplopie transitoire à l'âge de 40 ans et nombreux épisodes comparables depuis.
A 51 ans, apparition d'une hyperkinésie volitionnelle du membre supérieur gauche, qui s'aggrave progressivement.
Signe de Lhermitte ; troubles sphinctériens transitoires.

Examen :
- réflexes ostéo-tendineux très vifs,
- signe de Babinski bilatéral,
- hyperkinésie volitionnelle très importante du membre supérieur gauche, moindre au membre inférieur gauche,
- hypotonie du côté gauche.

Obs. n° 33 :

M. L. C.M., 15 ans (Pr GUIOT)

A l'âge de 5 ans, renversé par une automobile ; coma pendant 22 jours ; pendant le coma, accès de décérébration, puis apparition de mouvements anormaux de l'hémi-corps gauche, au sortir du coma.
Diabète sucré découvert à l'âge de 11 ans.

Examen :
- attitude dystonique du membre supérieur gauche et du pied au mouvement volontaire, hyperkinésie avec spasmes oppositionistes,
- pas de signes pyramidaux.

Obs. n° 34 :

M. L. G., 23 ans (Pr GUIOT - Dr DEROME)

Apparition d'une dyskinésie volitionnelle d'attitude du membre supérieur droit à la suite d'un traumatisme crânien violent avec enfoncement frontal gauche à l'âge de 19 ans.
Coma de 3 mois.

Examen :
- dyskinésie volitionnelle d'attitude du membre supérieur droit ; rien d'autre.
E.E.G. : tracé dans les limites du normal.
Encéphalographie gazeuse : dilatation ventriculaire modérée prédominant du côté gauche.

Intervention stéréotaxique le 17 Juillet 1967 sur le thalamus gauche. Bon résultat. La dyskinésie volitionnelle d'attitude a totalement disparu mais apparition d'un élément dystonique qui était passé inaperçu probablement.

Obs. n° 35 :

Melle K. B., 26 ans (Pr GARCIN) - S.E.P.
Paraparésie régressive à 19 ans.
A 20 ans :
- névrite optique rétro-bulbaire avec papillite,
- paresthésies du membre supérieur gauche,
- main astéréognosique,
- troubles sphinctériens.

Poussées régressives de 20 à 24 ans.
A 26 ans - (Juillet 1966) - apparition d'une hyperkinésie volitionnelle du membre supérieur droit.

Obs. n° 36 :

Melle T. Z., née en 1942 (Pr CASTAIGNE - Pr LAPRESLE)

Malade déjà hospitalisée en Pneumologie pour adénite tuberculeuse.
Histoire de la maladie :
- au réveil d'une anesthésie générale pour abcès de fesse à l'âge de 5 ans, hémiplégie gauche complète ayant rapidement régressé et s'étant accompagnée 4 à 5 mois après son installation, de mouvements anormaux du membre supérieur gauche, alors que le déficit moteur permettait la marche.

Examen :
- mouvements athétosiques de la main gauche avec déformation en baïonnette des doigts ; mouvements d'écartement et de rapprochement des

doigts, de torsion, de prono-supination,
- hypotonie du côté gauche,
- dyskinésie volitionnelle d'attitude gauche ; syndrome pyramidal du côté gauche,
- crises comitiales généralisées (une par mois en moyenne).

Radios du crâne standard :
- grosse calcification thalamique droite arrondie, non homogène, de un centimètre de diamètre de face, de deux centimètres de long sur un de haut de profil.

Artériographie vertébrale :
- aire avasculaire.

Encéphalographie gazeuse :
- normale.

Obs. n° 37 :

M. G. D. (Pr GOULON)

Séquelles d'intoxication par le Bromure de Méthyle.

°

° °

II - ETUDE DES ENREGISTREMENTS ELECTRO-MYOGRAPHIQUES

1° - METHODE :

. Enregistrement électro-myographique par électrodes de surface des muscles Grand Rond, Sous Epineux, Biceps, Triceps et Extenseurs des doigts et éventuellement des muscles des membres inférieurs.

. Enregistrement accélérométrique simultané par un accéléromètre placé sur l'index du patient, sensible aux variations de vitesse dans un plan vertical.

. Enregistrement au repos, au cours du maintien d'une attitude et au cours du mouvement volontaire.

37 malades présentant une hyperkinésie volitionnelle ont été étudiés, certains à plusieurs reprises, en particulier avant et après traitement.

2° - RESULTATS :

Le tableau n° II donne les résultats d'ensemble des enregistrements indépendamment de l'étiologie de l'hyperkinésie volitionnelle.

L'analyse de ces résultats permet de distinguer trois modes de perturbation de l'activité volontaire susceptible d'entraîner une hyperkinésie volitionnelle.

a) Dans le groupe A :

Le mouvement volontaire fait apparaître une activité rythmique dans les muscles agonistes, son amplitude va en croissant du début à la fin du mouvement où elle atteint une intensité telle que bien souvent le mouvement doit être arrêté. On retrouve donc des points communs avec certains tremblements d'attitude : organisation de l'activité rythmique sous forme de bouffées rythmiques au cours de la contraction volontaire. Mais une différence importante sépare les hyperkinésies volitionnelles d'attitude des tremblements d'attitude : alors que ces derniers atteignent un état d'équilibre, l'amplitude du tremblement demeurant stationnaire pendant le maintien de l'attitude, un tel état n'est pas observé dans les hyperkinésies

TABLEAU N° II - RESULTATS DES ENREGISTREMENTS ELECTROMYOGRAPHIQUES

NOM AGE	REPOS	MAINTIEN D'UNE ATTITUDE	MOUVEMENT VOLONTAIRE	ACTIVITÉ RYTHMIQUE	FRÉQUENCE	SYNCHRONE	OPPOSITIONNISME	MYOCLONIES
C. M. 30 ANS OBS. N° 1	-	+	+	+	4	+ BICEPS - TRICEPS	-	-
C. L. 20 ANS OBS. N° 2	-	+	+	+	3,5	-	-	-
L. F. 24 ANS OBS. N° 3	-	+	+	+	3,4	-	-	-
B. J. 35 ANS OBS. N° 4	+ INTERMITTENT	+	+	+	VARIE DE 2 À 4 c/s.	-	-	-
D. L. 35 ANS OBS. N° 5	-	+	+	+	3 À 5 c/s	-	-	-
L. M. 37 ANS OBS. N° 6	-	-	+	+	3 À 4 c/s	-	-	-
J. J. 42 ANS OBS. N° 7	+ SPORADIQUES	+	+	-		+	-	+
H. P. 53 ANS OBS. N° 8	-	+	+	+	3	-	-	-
M. M. 12 ANS OBS. N° 9	+	+	+	-		+	-	+
LE. 67 ANS OBS. N° 10	+	+	+	+ (TBT. ATTITUDE)	3	+	-	+
G. M. 55 ANS OBS. N° 11	-	+	+	+	3	-	-	-
D. G. 59 ANS OBS. N° 12	-	+	+			+	-	+ 2 À 3 /s.

TABLEAU N° II (SUITE)

	REPOS	MAINTIEN D'UNE ATTITUDE	MOUVEMENT VOLONTAIRE	ACTIVITÉ RYTHMIQUE	FRÉQUENCE	SYNCHRONE	OPPOSITION.	MYOCLONIES
B. Y. 20 ANS OBS. N° 13	-	+	+	+	3,5	-	+	-
M. L. 77 ANS OBS. N° 14	+	+	+	+	4,5	-	-	-
B. ML. 18 ANS OBS. N° 15	+ -	+	+	+	4	-	-	-
M. M.A. 65 ANS OBS. N° 16	-		+	+	3,5	-	-	-
J. F. 56 ANS OBS. N° 17	-	+	+	-			-	-
B. M. 50 ANS OBS. N° 18	-	+	+	+	6	+	-	-
P. S. 30 ANS OBS. N° 19	-	+	+	+	4	+ PAR INTERMITTENCE GRAND ROND. SOUS EPINEUX BICEPS TRICEPS EXT. DOIGTS	-	-
J. E. 16 ANS OBS. N° 20	-	+ -	+	+	5	-	-	-
L. J. 30 ANS OBS. N° 21	-	+ INTERMITTENT 3,5 c/s.	+	- RYTHME VARIABLE DE 2 c/s À 1 c/s.	2 À 1	-	-	-
G. G. 30 ANS OBS. N° 22	-	+	+	+	3	-	-	-
H. J. 47 ANS OBS. N° 23	-	+	+	+	7	-	-	-
W. Y. 47 ANS OBS. N° 24	-		+	INTERMITTENT À	4 c/s	+	-	+

TABLEAU N° 11 (SUITE)

	REPOS	MAINTIEN D'UNE ATTITUDE	MOUVEMENT VOLONTAIRE	ACTIVITE RYTHMIQUE	FRÉQUENCE	SYNCHRONE	OPPOSITION.	MYOCLONIES
M.F. 29 ANS OBS. N° 25	-	+	+	+	3 À 4	-	+	-
T.E. 44 ANS OBS. N° 26	-	+	+	+	6	-	-	-
F. M. 33 ANS OBS. N° 27	-	+	+	+	4	-	-	-
B.M. 57 ANS OBS. N° 28	+ INTERMITTENTE	+ APRÈS UN CERTAIN TEMPS RYTHMIQUE	+	-		-	-	+
L. J.C. 25 ANS OBS. N° 29	-	+	+	+ PAR INTERMITTENCE		+		+ 1 À 3 SECONDES
V. D. 14 ANS OBS. N° 30	-	-	+	+	5	-	-	+ MYOCLONIES SPORADIQUES AU REPOS
M. O. 50 ANS OBS. N° 31	-		+	+	6 À 7	+	-	-
L. L. 56 ANS OBS. N° 32	-	+	+	+	3	-	-	-
L. CM 15 ANS OBS. N° 33	+	+	+	+	5	-	+	-
L. G. 23 ANS OBS. N° 34	-	+	+	+	4	-	-	-
K. B. 26 ANS OBS. N° 35	-	+	+	+	3 À 4	-	-	-
T. Z. 28 ANS OBS. N° 36	-	-	+	+	3 À 4	-	-	-
G. N. N° 37	-	+	+	-		+	-	+

volitionnelles (H.V.), ce qui implique la perte d'un contrôle central ou périphérique.

b) - Dans le groupe B :

L'activité électrique au cours du mouvement volontaire se groupe en bouffées assez longues, synchrones dans l'agoniste et l'antagoniste et souvent tous les muscles explorés, arythmiques mais pouvant se grouper en salves au cours desquelles un rythme peut être retrouvé.

c) - Dans le groupe C :

La perturbation du mouvement volontaire est due à une activité musculaire anormale dans les muscles agonistes ou dans l'agoniste et l'antagoniste. L'enregistrement électro-myographique ne décèle ni tremblement, ni myoclonies.

GROUPE A

Apparition au cours du mouvement volontaire d'une activité rythmique, responsable de la perturbation du mouvement. Ce groupe est le plus important et comporte 27 cas : (obs. 1 - 2 - 3 - 4 - 5 - 6 - 8 - 11 - 13 - 14 - 15 - 16 - 18 - 19 - 20 - 22 - 23 - 25 - 26 - 27 - 30 - 31 - 32 - 33 - 34 - 35 - 36).

Dans ce groupe, il est possible de distinguer différents sous-groupes, en fonction de l'étiologie. Ainsi, ces 27 cas se divisent en :

1° - Sclérose en plaques : Neuf cas.

Ce sont les cas 1 - 2 - 6 - 19 - 22 - 25 - 27 - 32 - 35.

On en rapprochera l'observation D. L., n° 5, qui est probablement également une S.E.P. à forme dite "hypothalamo-pédonculaire" et l'observation n° 3, qui malgré l'ablation d'une hypothétique tumeur hémisphérique dont la preuve histologique n'a pu être faite, doit être rangée dans les S.E.P. probables du fait de l'évolution ultérieure.

Les résultats sont résumés dans le tableau III.

TABLEAU N° III - SCLEROSES EN PLAQUES - 9 Cas + 2 cas probables

	Fréquence	Synchrone	Repos	Attitude	Mouvement	Oppositionisme
C.L. 20 ans OBS. N° 2	3,5 c/s	-	-	+	+	-
C. M. 30 ans OBS. N° 1	4 c/s	+ BI-TRICEPS	-	+	+	-
F. M. 32 ans N° 27	4 c/s	-	-	+	+	-
G. G. Côté droit 30 ans OBS. N° 22	3 c/s	-	-	+	+	-
Côté gauche	3 c/s	-	-	+	+	-
K. B. 26 ans OBS. N° 35	3 - 4 c/s	-	-	+	+	-
L. L. OBS. N° 32	3 c/s	-	-	+	+	-
L. M. 37 ans OBS. N° 6	3 - 4 c/s	-	-	-	+	-
M. F. 28 ans OBS. N° 25	3 - 4 c/s	-	-	+	+	+
P. S. 30 ans OBS. N° 19	4 c/s	+ GR . SE. BI TRICEPS. E.D. PAR INTERMITTENCE	-	+	+	-
L. F. 24 ans OBS. N° 3	3 à 4	-	-	+	+	-
D. L. 35 ans OBS. N° 5	3,5 c/s	-	-	+	+	-

On remarquera :

- qu'il n'y a pas de tremblement de repos, ni de myoclonies,

- le rythme du tremblement se situe entre 3 et 4 cycles seconde, la moyenne étant vers 3,5 c/s,

- l'activité électrique est asynchrone dans 19 cas ; dans le cas C.M. (obs. n° 1), l'activité est synchrone dans le biceps et le triceps, mais ce synchronisme ne s'étend pas aux autres muscles (fig. 1) ; dans le cas n° 19, par contre, on a de longues périodes au cours desquelles l'activité électrique est synchrone dans tous les muscles explorés,

- le tremblement apparaît dans tous les cas, sauf un cas (obs. n° 6) au maintien de l'attitude et augmenté au cours du mouvement volontaire.

- Dans un cas seulement (cas n° 25), on peut parler d'"oppositionisme" puisque lors de l'épreuve index-nez, une activité rythmique à 3 - 4 cycles/seconde du triceps s'oppose à l'exécution de la manoeuvre (fig. 2).

Cet oppositionisme avait d'ailleurs été noté cliniquement par le Pr Agrégé S. BRION.

- Dans sept cas, l'activité rythmique commence dans le muscle biceps d'où elle paraît s'étendre aux autres muscles : on peut d'ailleurs obtenir un arrêt temporaire de la dyskinésie par infiltration de ce muscle (fig. 3).

On retrouve donc dans les hyperkinésies volitionnelles d'attitude de la S.E.P. de nombreux points communs avec les tremblements d'attitude : absence d'activité au repos, activité rythmique alternant dans l'agoniste et l'antagoniste ; muscle "inducteur".

2° - Les hyperkinésies volitionnelles post-traumatiques

rassemblent 5 cas : les observations n° 15 - 18 - 20 - 33 - 34.

Les enregistrements des observations n° 18 - 20 et 34 donnent des tracés voisins des précédents (S.E.P.) : il n'y a pas d'activité rythmique au repos.

Celle-ci apparaît au maintien d'une attitude au rythme de 4 c/s dans l'observation n° 34 ; l'activité rythmique prédomine dans le biceps, d'où elle paraît diffuser, restant asynchrone.

Dans l'observation n° 20, le rythme est à 5 c/s et prédomine dans le sous-épineux.

Dans l'observation n° 18, une activité rythmique, synchrone à 6 c/ apparaît au maintien des attitudes et persiste au cours du mouvement volontaire.

Dans 2 cas, on note une certaine activité au repos : le cas n° 15 où existe une petite activité rythmique au repos, mais augmentant largement dans l'épreuve de l'opposition des index où l'activité rythmique à 4 c/s prédomine dans le biceps mais diffuse également au triceps et aux extenseurs des doigts, restant asynchrone. Les mouvements passifs sont normaux ; l'infiltration du biceps entraîne une nette amélioration sans toutefois faire disparaître les rythmes.

Dans l'observation n° 33 existe une certaine activité au repos ressemblant à des myoclonies mais asynchrones. Au cours de l'activité volontaire, on enregistre une activité rythmique à 5 c/s environ ; cette activité est également retrouvée au cours de l'étude du mouvement passif.

Cliniquement, il s'agit dans les deux cas de perturbation complexe du mouvement volontaire avec un élément dystonique surajouté.

Dans l'observation n° 33, nous avons noté cliniquement l'existence d'"oppositionisme" : celui-ci apparaît sur les tracés sous la forme d'une activité rythmique importante du triceps lors des tentatives de flexion du coude.

3° - La Dyskinésie Volitionnelle d'Attitude.

La forme idiopathique du syndrome compte trois cas, les observations n° 23, 16 et 26 ; cette dernière a été précédée pendant plusieurs années par un tremblement familial.

Il n'existe pas d'activité anormale au repos ; celle-ci apparaît toujours au maintien des attitudes, avec un rythme de 3,5 c/s dans le cas n° 16.

Dans l'observation n° 23, le rythme est à 6 - 7 c/s, diffusant à tous les muscles du membre supérieur au cours du mouvement volontaire, restant asynchrone.

Dans le cas n° 26, le rythme à 6 c/s, asynchrone, démarre dans le sous-épineux au maintien des attitudes et au cours du mouvement volontaire (fig. 4).

Dans ce groupe, le rythme du tremblement est en moyenne plus élevé que dans les hyperkinésies de la sclérose en plaques.

4° - La dégénérescence hépato-lenticulaire

ne compte qu'un cas dans ce groupe, c'est l'observation de Melle B. Y., n° 13.

Il n'y a pas de tremblement de repos ; une activité rythmique à 3 cycles par seconde, asynchrone, apparaît dans le maintien d'une attitude.

L'amplitude du tremblement augmente au cours du mouvement volontaire où l'on note un "oppositionisme" caractérisé par une forte activité rythmique dans le muscle antagoniste, s'opposant à l'exécution de la manoeuvre ; si on commande, par exemple, à la malade d'étendre le bras, un forte activité rythmique à 3 - 4 c/s prédomine dans le biceps.

Il n'y a pas d'activité anormale au cours du mouvement passif.

5° - La maladie de Parkinson.

Deux cas : n° 31 et n° 14.

Dans le cas n° 31, n'existe pas de tremblement de repos, mais celui-ci est noté au cours du mouvement passif et persiste quand le mouvement est exécuté contre résistance. Le tremblement à 6 - 7 c/s apparaît au cours du mouvement volontaire, synchrone, augmentant à l'approche du but.

Dans le cas n° 14, existe une activité rythmique au repos, à 4 - 5 c/s ; celle-ci se renforce au cours du maintien d'une attitude et au cours du mouvement volontaire, restant asynchrone à 4 - 5 c/s (fig. 5).

6° - Le dernier sous-groupe est hétérogène et regroupe les cas n'entrant pas dans les catégories étiologiques précédentes.

L'observation n° 11 est très comparable à la dyskinésie volitionnelle d'attitude idiopathique sur le plan électro-myographique, mais l'hyperkinésie s'est installée au décours d'une hémiplégie droite probablement d'origine vasculaire.

L'observation n° 4 est celle d'une malade ayant proba-

blement des séquelles d'encéphalite de la coqueluche avec athétose de la main droite et hyperkinésie avec oppositionisme (Pr GARCIN) ; une calcification thalamique gauche a été notée à la radiographie du crâne et a rendu difficile la coagulation stéréotaxique envisagée.

Après la récupération d'une hémiparésie post-opératoire, l'hyperkinésie volitionnelle est réapparue, mais alors qu'avant l'intervention, l'activité rythmique était intermittente, le mouvement plus désordonné, après l'intervention les enregistrements mettent en évidence un tremblement intermittent au repos, mais permanent au maintien d'une attitude et au cours du mouvement volontaire ; ce tremblement est cependant irrégulier, car son rythme varie de 4 c/s à 2 c/s, toujours asynchrone.

Dans le cas n° 36, seul le mouvement volontaire est perturbé par une activité rythmique asynchrone à 3 - 4 c/s ; il n'a pas été enregistré de tremblement de repos, ni de tremblement d'attitude.

Il existe là encore en plus de la dyskinésie du membre supérieur gauche, des mouvements athétosiques de la main gauche et un syndrome pyramidal gauche ; de plus, une volumineuse calcification thalamique droite a été notée à la radiographie du crâne chez cette malade, qui avait de lourds antécédents tuberculeux.

Dans le cas n° 30, l'étiologie est assez obscure et l'électro-myogramme révèle de rares myoclonies asynchrones au repos, mais le mouvement volontaire est perturbé par un tremblement à 5 cycles par seconde, asynchrone, mais d'amplitude variable et n'ayant pas la régularité du tremblement d'attitude.

Le cas n° 8 est tout à fait comparable aux hyperkinésies de la S.E.P., mais l'histoire clinique ne permet pas de porter un diagnostic.

GROUPE B

Perturbation du mouvement volontaire par des myoclonies (Tableau n° IV).

Dans ce groupe (8 cas), l'activité électrique se groupe en bouffées assez longues au cours du mouvement volontaire, synchrones dans l'agoniste et l'antagoniste et souvent tous les muscles explorés,

TABLEAU N° IV - HYPERKINESIES VOLITIONNELLES AVEC MYOCLONIES

NOM AGE	REPOS	MAINTIEN D'UNE ATTITUDE	MOUVEMENT VOLONTAIRE	RYTHME	SYNCHRONE	E. E. G.	DIAGNOSTIC
Q. J. 42 ANS OBS. N° 7	+ SPORADIQUES TRÈS BRÈVES	+ GROUPÉES EN BOUFFÉES	+	-	+	PERTURBÉ	CHORÉE DE HUNTINGTON
M. M. 12 ANS OBS. N° 9	+ SPORADIQUES	+	+	-	+	QUELQUES ANOMALIES COMITIALES	ENCÉPHALITE DE LA POLIO.
L. C. 67 ANS OBS. N° 10	+ AUGMENTÉES PAR STIMULATION CUTANÉE	+ TREMBLEMENT D'ATTITUDE À 3,5 C/S	+	INTERMITTENT 3 À 4 C/S	+		RAMOLLISSEMENT SOUS THALAMIQUE
D. G. 59 ANS OBS. N° 12	-	+ M. INF. G.	+	2 - 3 /SEC.	+	NORMAL	AFFECTION RÉTICUL. MALIGNE CUTANÉE ENCÉPHALOPATHIE PARA NÉOPLAS.
W. Y. 47 ANS OBS. N° 24	+	PETIT TREMBLEMENT D'ATTITUDE À 5 C/S	+	-	INCONSTANT		ANOXIE NÉO NATALE
G. M. 57 ANS OBS. N° 28	+ INTERMITTENT RYTHMIQUE	+ RYTHMIQUE APRÈS UN CERTAIN TEMPS	+	-	-	NORMAL	ANOXIE NÉO NATALE H. V. + DYSTONIE
L. JC. 25 ANS OBS. N° 29	-	+	+	-	+	NORMAL	ANOXIE NÉO NATALE H. V. + ATHÉTOSE
G. D. OBS. N° 37	+ - RARES	+	+	-	+		INTOXIC. BROMURE DE MÉTHYLE

arythmiques mais pouvant se grouper en salves au cours desquelles un rythme peut être retrouvé.

Au repos, il existe, dans 6 cas sur 8, une activité anormale faite de décharges très brèves, arythmiques, synchrones dans plusieurs muscles ; au cours du mouvement volontaire, par contre, ces décharges se groupent en bouffées pouvant durer plus de 0,2 seconde.

Dans 2 cas, aucune activité n'est enregistrée au repos.

Dans le cas D.G. (n° 12) - (fig. 6) -, les myoclonies absentes au repos, apparaissent au maintien du talon gauche sur le genou droit, après un début de contraction normale, l'activité électrique se groupe sous forme de bouffées assez longues diffusant à tous les muscles explorés du membre inférieur gauche, débutant dans tenseur du fascia-lata, restant synchrones dans l'agoniste et l'antagoniste. Les bouffées se reproduisent de manière assez régulière, deux à trois fois par seconde.

Au cours du soutien dans le maintien du genou en demi-flexion, dans le but de rechercher le réflexe rotulien de cette même malade, on ne parvient pas à obtenir de repos électrique, des myoclonies très brèves, ou se groupant en bouffées sont enregistrées.

Toujours chez cette malade, seule la flexion du membre inférieur gauche déclenche les myoclonies ; le mouvement d'extension est normal.

Dans le cas n° 29, il n'existe pas non plus de myoclonies de repos ; celles-ci apparaissent au maintien d'une attitude : par exemple, le maintien du coude en demi-flexion, à 90 °, fait apparaître des bouffées de myoclonies, synchrones à raison d'une à trois par seconde.

Lors du mouvement passif de flexion - extension du coude, on enregistre également des myoclonies de fréquence beaucoup plus basse : de 1 toutes les deux secondes à 3 par seconde.

Dans les 6 cas restants, des myoclonies sont enregistrées au repos ; elles sont peu fréquentes ; augmentées par la stimulation cutanée dans l'observation n° 10, elles ébauchent un rythme au repos dans l'observation n° 28.

Les myoclonies sont absentes au maintien d'une attitude dans l'observation n° 24 ; le maintien d'une attitude y est curieusement perturbé par un tremblement du type "tremblement d'attitude" à 5 c/s. Les myoclonies apparaissent, par contre, au cours du mouvement volontaire, qu'elles perturbent.

Dans le cas L. C., observation n° 10, deux phénomènes

distincts doivent être notés :

- d'une part, existe un tremblement d'attitude à 3,5 c/s dans l'extenseur des doigts, diffusant parfois au triceps,

- d'autre part, il y a des myoclonies arythmiques, synchrones dans toutes les dérivations ou sur 2 ou 3 dérivations ; ce sont ces myoclonies qui sont responsables de la perturbation du mouvement volontaire.

Dans l'observation n° 9, il est très difficile d'obtenir une position de repos ; dès l'intention du mouvement apparaît une activité électrique par bouffées synchrones dans les différents muscles. Au cours du mouvement volontaire, les myoclonies peuvent se répéter de manière rythmée sur des périodes plus ou moins longues, comme dans les observations 10 et 12 ; la fréquence est habituellement basse, mais sur des fragments de tracés, elles peuvent atteindre 5 par seconde.

Dans l'observation n° 37, il s'agit d'une intoxication par le bromure de méthyle : de rares myoclonies sont enregistrées au repos ; le mouvement passif est perturbé par des myoclonies arythmiques, synchrones (fig. 7 a). Au cours de l'étude du geste accompagné, les myoclonies persistent (fig. 7 b).

Dans le mouvement volontaire, les myoclonies prédominent dans l'agoniste, mais se retrouvent, synchrones, dans l'antagoniste (fig. 7 c).

Signalons enfin que l'exécution d'un mouvement volontaire d'un côté fait apparaître des myoclonies du côté opposé (fig. 7 d).

L'étiologie des hyperkinésies volitionnelles avec myoclonies est dominée par les anoxies néo-natales : observations 24, 28 et 29.

Dans le cas n° 24, existe en plus, nous l'avons signalé, un petit tremblement d'attitude.

Dans le cas n° 29, l'hyperkinésie volitionnelle accompagne une athétose du pied, une attitude dystonique du membre supérieur et un signe de Babinski du même côté ; les autres étiologies sont : une Chorée de Hutington ; une forme ataxique de poliomyélite ; une encéphalopathie para-néoplasique probable ; une intoxication par le bromure de méthyle et un ramollissement sous-thalamique supposé. (Tableau n° IV).

GROUPE C

Dans ce groupe, nous avons rangé les observations dans lesquelles l'enregistrement électro-myographique n'avait pas permis de mettre en évidence de tremblement, ni de myoclonies ; dans ces cas, la perturbation du mouvement volontaire est due à une activité musculaire anormale dans l'agoniste, ou dans l'agoniste et l'antagoniste.

L'observation n° 33, que nous avons placée dans le groupe A avec les hyperkinésies volitionnelles post-traumatiques, aurait pu être rangée ici : une activité rythmique à 5 c/s est notée au cours du mouvement volontaire, mais elle est accompagnée parfois d'une activité anormale dans l'agoniste et dans l'antagoniste responsable d'un certain oppositionisme. Cliniquement, la perturbation du mouvement était d'ailleurs complexe, puisqu'elle s'accompagnait d'une dystonie.

Les enregistrements de M. L. J., 27 ans, observation n° 21, présentant une hyperkinésie volitionnelle avec dystonie secondaire à une anoxie néo-natale, ont montré une variabilité trop importante des rythmes enregistrés pour pouvoir être classés dans le groupe A ; il y a, en effet, des lambeaux de rythme variant entre 1 et 4 c/s, mais le plus souvent les contractions sont arythmiques ; l'activité anormale siège dans le muscle agoniste.

Notons en passant l'existence d'une belle réaction de raccourcissement du deltoïde, habituelle dans les dystonies.

L'enregistrement de M. J. F., observation n° 17, n'a pas mis en évidence d'activité rythmique ; la perturbation du mouvement liée à une activité anormale siègeant dans les muscles agonistes et antagonistes.

L'étiologie de ce cas est tout à fait obscure ; l'évolution a été favorable en quelques mois et l'hyperkinésie volitionnelle a disparu.

3° - DISCUSSION DES RESULTATS :

Sur ces 37 malades présentant une hyperkinésie volitionnelle, celle-ci est due 27 fois à un tremblement régulier dans son rythme, pas toujours dans l'amplitude du déplacement de segment de membre que provoquent les contractions rythmiques.

Ces variations de l'importance de l'excursion du segment de membre par rapport à la trajectoire idéale au cours du mouvement volontaire sont une cause d'erreur régulière dans l'appréciation de la rythmicité d'un mouvement anormal : les variations d'amplitude (donc de vitesse de l'excursion) étant quasi-inéluctablement interprétées comme des variations du rythme.

Dans les cas de Sclérose en Plaques, la fréquence du tremblement est un peu plus basse en moyenne que dans la dyskinésie volitionnelle d'attitude : la moyenne des fréquences du tremblement intentionnel est de 3,5 c/s dans la S.E.P., contre 5,5 c/s dans la D.V.A. avec des extrêmes allant de 3 à 4 c/s dans la S.E.P. contre 3,5 à 7 c/s dans la D.V.A. idiopathique.

Dans tous les cas de S.E.P. et de D.V.A. idiopathique, l'hyperkinésie est donc liée à un tremblement. Cette homogénéité ne se retrouve pas dans les séquelles d'Encéphalopathie Périnatale, qui groupent 4 cas : les observations n° 24, 28 et 29, rangées dans le groupe B, et l'observation n° 11 du groupe C. Dans ces cas d'encéphalopathie périnatale, la perturbation du mouvement volontaire est souvent très complexe et cliniquement les attitudes dystoniques (observations n° 21 et 29) et les mouvements athétosiques compliquent le tableau ; sur le plan électro-myographiques, on note un rythme intermittent et variable dans le cas n° 21, des myoclonies d'action surtout dans les 3 autres cas (24 - 28 et 11) ; de plus, dans le cas n° 24, un petit tremblement d'attitude.

Les hyperkinésies volitionnelles post-traumatiques comptent 5 observations : les cas 15 et 33, où l'on enregistre un rythme au cours du mouvement volontaire, mais une activité électrique au repos dans un cas, un oppositionisme dans l'autre ; ces deux derniers caractères sont absents des 3 autres cas (18 - 20 - 34), qui sont tout à fait superposables aux tracés de D.V.A.

Dans l'observation D. G., n° 12, le mouvement talon - genou paraissait perturbé par un tremblement très régulier, mais l'enregistrement électro-myographique a montré l'existence de myoclonies d'attitude survenant par salves rythmiques pouvant en imposer pour un tremblement.

Dans d'autres cas inversement, l'hyperkinésie volitionnelle paraît être provoquée par des secousses musculaires brusques et anarchiques, tout à fait arythmiques, évoquant des myoclonies ; pourtant l'enregistrement électrique montrera la présence d'un rythme régulier ; le caractère arythmique de l'hyperkinésie lors de l'examen clinique est simplement lié au fait que les contractions musculaires n'ont pas toutes la même intensité et n'entraînent pas obligatoirement de déplacement du segment de membre.

Un oppositionisme n'a été constaté sur les tracés d'enregis-

trement, électro-myographiques que dans 3 observations :

Le cas de Melle B. Y., 20 ans, atteinte d'une maladie de Wilson dans sa forme de pseudo-sclérose de Westphal-Strumpell ; l'opositionisme est classique dans cette affection (Froment).

L'observation de Melle M. F., 29 ans, atteinte d'une forme "hypothalamo-pédonculaire" de S.E.P.

Enfin, un certain oppositionisme est noté sur les tracés de M. L. C.M., 15 ans, atteint d'une hyperkinésie volitionnelle avec dystonie, secondaire à un violent traumatisme du crâne.

Dans les trois cas, l'entrave à l'exécution du mouvement volontaire est liée à une activité rythmique très importante dans le muscle antagoniste.

De ces trois cas, c'est dans celui de Melle B. Y., que cet oppositionisme est le plus marqué et le plus constant.

L'enregistrement électro-myographique et accélérométrique des hyperkinésies volitionnelles nous paraît donc indispensable pour affirmer le caractère rythmique ou arythmique de la perturbation du mouvement.

Dans le cas de tremblement (activité rythmique, habituellement asynchrone), l'électro-myographie permet assez souvent de retrouver le muscle où débute l'activité rythmique et à partir duquel elle paraît gagner les autres groupes musculaires.

Il faut noter toutefois que si un tremblement est caractérisé par son rythme, celui-ci est pas immuable et il arrive que le rythme du tremblement d'attitude ne soit pas exactement celui qui perturbe le mouvement volontaire (obs. n° 4).

On trouvera résumés dans le tableau n° V, les différents types de perturbation du mouvement volontaire en fonction de l'étiologie.

Dans le groupe A, se retrouvent tous les cas de S.E.P., de D.V.A., d'H.V. post-traumatique, le cas de dégénérescence hépatolenticulaire, deux cas de séquelles d'encéphalite, une H.V. d'origine vasculaire et deux cas d'origine indéterminée.

Le groupe B (myoclonies) regroupe tous les cas d'anoxie néonatale, les cas d'intoxication par le bromure de méthyle, de Chorée de Huntington et le cas d'encéphalopathie para-néoplasique très spécial.

Le groupe C comprend un cas de séquelles d'anoxie néo-natale et un cas d'origine indéterminée.

TABLEAU N° V -

ETIOLOGIE EN FONCTION DU TYPE D ' HYPERKINESIE

GROUPE	NOMBRE DE CAS	S. E. P.	POST-TRAUMATIQ.	D.V.A.	D.H.L. (1)	PARKINSON	ANOXIE NÉO-NATALE	VASCU-LAIRE	INTOXICATION BROMURE DE MÉTHYL	CHORÉE DE HUNTINGTON	SÉQUELLES D'ENCÉPHALITE	INDÉTERMINÉ
A RYTHMIQUE	27	9 + 2 PROBABLE	5	3	1	2		1			2	2 (CAS N° 30 (ET CAS N° 8)
B MYOCLONIQUE	8						3	1 ?	1	1	1	1 (CAS N° 12) (2)
C	2						1					1 (CAS N° 17)

(1) D.H.L. DEGENERESCENCE HÉPATO LENTICULAIRE.

(2) ENCÉPHALOPATHIE PARANÉOPLASIQUE ?

IV - ETUDE DES ENREGISTREMENTS THALAMIQUES AU COURS DES COAGULATIONS STEREOTAXIQUES DU THALAMUS (1)

Des 37 malades dont les enregistrements électro-myographiques ont pu être pratiqués, 13 ont été opérés dans le service du Pr GUIOT sous contrôle neurophysiologique : enregistrement des activités au cours de la progression de la sonde.

Lors d'une progression normale, celle-ci traverse d'arrière en avant :

- Le Pulvinar, caractérisé par son tracé de fond et l'apparition de fuseaux de sommeil au rythme de 7 à 12 c/s,

- Le Noyau Ventral Postérieur (V.P.) remarquable par la densité maxima des spikes et par des potentiels évoqués spécifiques,

- L'entrée dans le Noyau Ventral Intermédiaire est annoncée par la disparition des potentiels évoqués, précédée de leur inversion. Cette inversion se produisant, lorsque la pointe de l'électrode a pénétré le Noyau Ventral Intermédiaire, tandis que l'anneau est encore dans le Ventral Postérieur. Elle est encore confirmée par l'aspect des spikes : moins denses mais de grande amplitude et par l'apparition de fuseaux d'ondes de 20 à 25 c/s,

- Dans le Noyau Ventral Oral Postérieur, l'activité des spikes diminue brusquement et le rythme des fuseaux tombe à 18 - 22 c/s,

- Nouvelle réduction de l'activité des spikes dans le Noyau Reticularis et chute du rythme à 15 - 20 c/s,

- Enfin, en pénétrant dans la capsule interne, l'électrode ne recueille plus de spikes,

- Le Noyau Ventral Postérieur est celui qu'il est le plus aisé de reconnaître. C'est lui qui fournit les indications topographiques les plus précises grâce aux potentiels évoqués tactiles. La représentation de la sensibilité tactile a, en effet, une somatotopie bien définie ; elle a été décrite par P. DEROME dans sa thèse.

Parmi les structures dont la traversée permet le repérage exact de la cible dont la destruction arrêtera le tremblement, les deux les plus importants sont :

---

(1) En collaboration avec le Pr GUIOT, le Dr DEROME, Mme le Dr ARFEL I.N.S.E.R.M. - Foch -

1° - le noyau Ventral Oral Antérieur (V.O.a), noyau relais des voies pallidales dont l'afférence est le faisceau thalamique et dont les efférences se rendent au cortex prémoteur (aire 6 a) ;

2° - le noyau Ventral Oral postérieur (V.O.p), noyau relais des voies cérébelleuses interposé entre le brachium conjonctivum et le cortex moteur (aire 4 δ).

En fait, ces deux noyaux relais sont plus ou moins bien délimités.

Ce rappel de l'activité électrique normale des principales structures thalamiques traversées lors des coagulations stéréotaxiques permet de les comparer aux enregistrements obtenus dans nos observations.

Treize des malades enregistrés ont été opérés ; ce sont les cas : B. J., n° 4 ; B. M., n° 18 ; P. S., n° 19 ; J. E., n° 20 ; L. J., n° 21 ; G. G., n° 22 ; H. J., n° 23 ; M. F., n° 25 ; T. E., n° 26 ; F. M., n° 27 ; B. M., n° 28 ; L. J.C., n° 29 et L. G., n° 34. Les malades B. M., n° 28, et F. M., n° 27, ont été opérés des deux côtés à quelques mois d'intervalle.

Les enregistrements des dérivations de l'activité thalamique des cas 18 - 21 - 22 - 23 et 26 sont normaux, tout à fait comparables au tracé donné en exemple.

Dans le cas de Melle B. J. (n° 4), la progression de la sonde a été arrêtée par la calcification thalamique qui n'a pu être franchie.

Le cas n° 18 est une hyperkinésie volitionnelle post-traumatique du groupe rythmique (A).

Le cas n° 21 a été classé dans le groupe C.

Le cas n° 22 est une sclérose en plaques (groupe A).

Les cas 23 et 26 sont deux dyskinésies volitionnelles d'attitude (groupe A).

Dans les sept cas restants, l'enregistrement électro-encéphalographique des dérivations thalamiques a mis en évidence des anomalies de trois ordres.

1° - Sur 6 enregistrements de l'activité électrique thalamique (4 malades) des zones pathologiques, se traduisant par un silence électrique transitoire, tout à fait anormal, perturbent les enregistrements, posant parfois des problèmes de repérage, car dans ces zones silencieuses, l'activité normale a disparu, aucun potentiel évoqué ne peut être enregistré et l'opérateur a l'impression d'être dans un "trou" où aucune activité électrique habituelle ne vient le renseigner.

2° - Dans un cas (L. J.C., n° 29), le tracé est anormal par l'abondance des rythmes lents dans une zone qui normalement n'en comporte pas.

3° - Enfin, nous avons signalé le cas où la sonde a buté sur la calcification thalamique.

1° - Les silences électriques localisés.

. Mme P. S., 30 ans, obs. n° 19 ; S.E.P.
Intervention sur le thalamus droit (Dr P. DEROME) - (Fig. 8 et 9).

Le contact du Pulvinar est obtenu à P. 30 (1), puis la sonde traverse le noyau Ventral Postérieur en retrouvant successivement des potentiels évoqués de la paupière supérieure, puis de l'épaule, du pouce et de l'index ; entre P. 13 et P. 11, est noté un silence électrique se projetant dans le noyau Ventral Oral Antérieur.

La sonde est alors déplacée de 1 mm et demi en dedans et sur cette seconde trajectoire, la traversée du noyau Ventral Oral Postérieur donne des potentiels évoqués du pouce, et de la commissure labiale ; ici aussi entre P. 12 et P. 10, silence électrique avec reprise d'une activité électrique normale à P. 10 et pénétration de la capsule interne entre P. 8 et P. 7. Cette seconde trajectoire permet donc de donner une "seconde dimension" au silence électrique puisque celui-ci est retrouvé sur une trajectoire plus interne que la première, toujours à l'emplacement du noyau V.O.a.

. Melle M. F., 30 ans, forme "hypothalamo-pédonculaire" de S.E.P. (obs. n° 25).
Intervention sur le thalamus gauche.

Le tracé reste plat dans la région du Pulvinar ; puis pénétration du V.P. à P. 18 de beaux potentiels évoqués. De P. 12 à P. 7, le tracé est hypoactif.

. M. F. M., 33 ans, S.E.P. avec grande hyperkinésie volitionnelle bilatérale, obs. n° 27.

a) - Intervention sur le côté gauche (Fig. 10) : il existe une zone d'hypoactivité nette entre P. 13 et P. 11, située dans le V.L., avec reprise d'une activité normale à P. 10 et sortie thalamique à P. 6.

b) - Intervention sur le côté droit un mois plus tard : ici aussi, tracé hypoactif de P. 16 à P. 15. Hypoactivité retrouvée sur les deux trajectoires suivantes.

(1) La localisation des différents points (P. x) est calculée en mm. à partir d'un plan O de référence commun à toutes les trajectoires (perpendiculaire à la ligne de base CA - CP passant par CA).

. M. B. M., 57 ans, obs. n° 28, séquelles d'anoxie néo-natale.

a) - Intervention sur l'hémisphère droit le 11.1.1968 :
Pénétration du V.P. à P 25 ; à P 20, on quitte le V.P.
Silence électrique complet de P 19 à P 17.
Reprise à P 16 ; Capsule à 10.
Une seconde trajectoire, plus externe de 3 mms retrouve cette chute de l'activité électrique.

b) - Intervention sur l'hémisphère gauche le 27.5.1968 :
Potentiels évoqués à partir de 23 ; à 19,5 silence électrique, puis à 14,5 reprise légère de l'activité.

2° - Dans le cas de L. J.C., le tracé est anormal par l'abondance des rythmes lents.

. M. L. J.C., 25 ans, obs. n° 25, séquelles d'anoxie néo-natale.

Intervention sur l'hémisphère droit.
Le contact du V.P. est obtenu à 29 ; le tracé est très actif. De 18 à 25 inclus, traversée d'une zone pathologique comportant des rythmes lents ; cette zone correspond au centre médian mais n'en a pas l'aspect habituel ; à 14,5 l'activité est de nouveau normale ; à 14 : reprise des potentiels évoqués de la langue.

Au cours d'une autre trajectoire plus externe, on trouve une zone d'hypoactivité relative entre 20 et 17, puis apparaissent de beaux potentiels évoqués.

3° - Dans les autres cas, les tracés bien que n'étant pas rigoureusement normaux, ne permettent pas de mettre en évidence d'anomalies significatives : obs. n° 34 et obs. n° 20, où il a été difficile d'obtenir de beaux potentiels évoqués dans un tracé hypoactif dans son ensemble.

Au total, 13 malades ont été opérés dont 2 des deux côtés ; ceci a permis 15 enregistrements électro-encéphalographiques de l'activité thalamique.

Sur ces 15 enregistrements, 5 ne présentent aucune anomalie notable, ce sont ceux des observations n° 18 - 21 - 22 - 23 et 26.

Les 10 autres enregistrements permettent de faire état d'anomalies variées consistant essentiellement dans la mise en évidence d'une zone de silence électrique pathologique : c'est le cas de l'enregistrement de la malade n° 19, atteinte de S.E.P. ; une zone silencieuse est rencon-

trée dans le V.L.

C'est également le cas de Melle M. F., mais où l'absence de reprise nette de l'activité électrique ne permet pas d'être aussi formel que dans l'observation précédente.

Par contre, les deux enregistrements successifs pratiqués chez M. F. M., atteint comme les deux malades précédentes de S.E.P., permettent de mettre en évidence dans le noyau V.L. (V.O.p) gauche, puis dans le droit, des zones hypoactives.

Sur les deux enregistrements successifs (Thalamus droit, puis gauche) de M. B. M., atteint d'hyperkinésie volitionnelle (avec myoclonies à l'électro-myogramme) secondaire à une anoxie néo-natale, on retrouve une zone de silence électrique localisée.

Ainsi, des zones thalamiques anormales, car électriquement silencieuses, ont été mises en évidence à 4 reprises dans des Scléroses en Plaques et deux fois (côté droit et côté gauche du même malade) chez un patient ayant des séquelles d'encéphalopathie néo-natale post-anoxique.

Sur les 5 enregistrements thalamiques de malades atteints de S.E.P., 4 sont anormaux.

Ces anomalies électriques, bien que compliquant le repérage électrique de la cible, n'ont pas modifié l'efficacité de la coagulation stéréotaxique.

°

° °

V - HYPERKINESIES VOLITIONNELLES

ETIOLOGIES ET DONNEES ANATOMO-PATHOLOGIQUES

Les faits exposés dans les précédents chapitres et en particulier l'enregistrement électro-myographique permettent de grouper les étiologies en deux groupes : groupe A, dans lequel l'Hyperkinésie Volitionnelle est liée à une activité rythmique ; groupe B, dans lequel l'Hyperkinésie Volitionnelle est due à des myoclonies, qui perturbent le mouvement volontaire.

(GROUPE A)

Nous envisagerons en premier lieu la Dyskinésie Volitionnelle d'Attitude de CROUZON, ALAJOUANINE et de SEZE.

1° - La Dyskinésie Volitionnelle d'Attitude (D.V.A.), dont nous avons rappelé précédemment les principaux caractères séméiologiques, s'individualise cliniquement par le caractère isolé de la dyskinésie.

Deux formes nous paraissent devoir prendre place dans ce chapitre :

1° - la Dyskinésie Volitionnelle d'Attitude Idiopathique, qui n'est pas familiale.

2° - certaines formes de tremblement familial dans lesquelles le tremblement d'attitude ne disparaît pas au cours du mouvement volontaire mais au contraire s'exagère ; ces formes ne sont pas exceptionnelles et sont mentionnées par CRITCHLEY (1949) dans les termes suivants : "a third type of case (heredofamilial tremor) is reminiscent of cerebellar disease in that a crescendo augmentation occurs during a voluntary movement (intention tremor)".

Dans une même famille, certains malades n'ont qu'un tremblement d'attitude, tandis que d'autres voient leur tremblement s'exagérer au cours du mouvement volontaire.

Dans la littérature française, RAYMOND (1892) avait signalé que le tremblement héréditaire pouvait adopter un rythme lent, exister au repos, s'exagérer dans une certaine mesure par les mouvements volontaires.

DROMARD (1908) avait rapporté le cas d'un malade dont le père, la mère et un frère cadet tremblaient. Ce patient était affligé d'un tremblement de négation du chef et d'un tremblement d'action au niveau des membres, d'autant plus marqué que le but à atteindre est plus précis. L'amplitude des oscillations s'exagère à mesure que le mouvement est plus près de s'achever ; aucun tremblement n'est noté au repos.

A l'étranger, MINKOWSKI (1901) et GRAUPNER (1899) signalent également que ce tremblement héréditaire peut revêtir la forme d'un tremblement intentionnel sévère.

Des observations anatomo-pathologiques de dyskinésie volitionnelle, avant l'individualisation de la D.V.A. par CROUZON, ALAJOUANINE et de SEZE, la première est celle de BERGAMASCO. En effet, si CESTAN (1899) a rapporté la vérification anatomique d'un cas de tremblement familial, il ne s'agissait pas d'une D.V.A. idiopathique, puisque le malade avait des pieds creux, des secousses myocloniques et faisait, comme sa mère, des crises d'épilepsie.

En 1907, I. BERGAMASCO rapporte l'observation d'un homme de 65 ans, qui présente un tremblement intentionnel depuis l'âge de 50 ans ; ce tremblement s'accompagne d'un nystagmus et d'une dysarthrie scandée ; le tableau rappelle la S.E.P., mais l'examen anatomique ne montre que deux petites lésions kystiques anciennes du thalamus gauche et un petit ramollissement frais de l'hémisphère cérébelleux gauche ; aussi, rétrospectivement, est retenu le diagnostic de Tremblement Essentiel.

En 1939, HASSLER rapporte l'observation anatomo-clinique d'un malade de 71 ans, alcoolique, présentant depuis l'âge de 45 ans, un tremblement grossier du chef vers la gauche, des mains et des jambes. Ce tremblement s'exagère au cours du mouvement.

Le frère du malade a le même type de tremblement.

A l'examen anatomique, HASSLER note une forte réduction du nombre des petites cellules de la partie dorsale du noyau caudé et du putamen.

Les lésions anatomiques sont plus étendues chez un autre malade décédé à 80 ans, mais le tableau clinique n'est pas tout à fait comparable, car s'il existe bien un important tremblement des mains, il y a aussi des mouvements "choréo-athétosiques" des pieds et une hypotonie.

En 1940, MYLLE et VAN BOGAERT rapportent l'observation anatomo-clinique d'un cas de tremblement familial, mais ce tremblement renforcé par le maintien d'une attitude n'est pas accentué par le mouvement volontaire.

L'examen anatomique a mis en évidence :

"1° - Une perte cellulaire nette au niveau des cellules de Purkinje et à un degré moindre, du pallidum avec présence d'astroglie chargée d'un pigment brun vert, ou jaune vert.

2° - Une gliose fibrillaire du pédoncule cérébelleux supérieur, de la substance blanche cérébelleuse, du pallidum et de la couche optique.

3° - Une gliose cellulaire anormale pour l'âge du sujet, du noyau dentelé et des noyaux du toit, avec çà et là, la présence d'un pigment décrit plus haut, intraglial ou disséminé".

Le Locus Niger est normal.

On notera que le frère jumeau du malade avait une maladie de Parkinson.

En 1948, MYLLE et VAN BOGAERT rapportent une seconde observation anatomo-clinique : ici, il s'agit d'un tremblement idiopathique apparu à l'âge de 16 ans, s'accentuant au cours du mouvement volontaire, plus proche donc de la Dyskinésie Volitionnelle d'Attitude que le cas précédent. Ce tremblement est associé à une attitude dystonique de la tête.

A l'examen anatomique du cerveau de ce malade, décédé à 72 ans : "le putamen et le noyau caudé présentent un état criblé étendu et typique, avec des raréfactions des deux séries cellulaires au voisinage des criblures et une gliose modérée" ; "les olives bulbaires présentent une raréfaction importante". Le Locus Niger, le segment interne du Pallidum et le noyau rouge sont intacts.

En 1969, HERSKOVITSet BLACKWOOD rapportent à leur tour une observation anatomo-clinique de tremblement familial aggravé par le mouvement volontaire. Ce tremblement est apparu à l'âge de 40 ans à la main droite, puis à la main gauche. Vu à l'âge de 66 ans, le malade a un tremblement grossier des membres supérieurs, minime au repos, aggravé par le mouvement ; son rythme est de 4 c/s. Un parent du malade a un tremblement semblable. Le malade décède d'un infarctus du myocarde.

L'examen anatomique du système nerveux central ne met en évidence que quelques petits foyers de ramollissement anciens du putamen, surtout dans sa partie postérieure, et une cicatrice occipitale ancienne sans traduction clinique.

Nous avons rappelé ces observations anatomo-cliniques de tremblement idiopathique à renforcement volitionnel sans qu'aucun ne corresponde en fait à une D.V.A., car il n'existe pas, à notre connaissance, dans la littérature, de vérification anatomique d'une Dyskinésie Volitionnelle d'Attitude idiopathique, ou tout au moins pas sous cette appellation.

Des observations, que nous avons citées, il ressort que les lésions anatomiques sont variables et le plus souvent discrètes, touchant surtout le

noyau caudé et le Putamen (HASSLER 1939) ; (MYLLE et VAN BOGAERT 1948, et HERKOVITS et BLACKWOOD 1969). Dans aucun de ces cas, où cliniquement existait un renforcement volitionnel du tremblement, n'ont été notées de lésions du Locus Niger, du noyau rouge et du noyau dentelé. C'est seulement dans l'observation de 1940 de MYLLE et VAN BOGAERT qu'est notée une raréfaction des cellules de Purkinje et une gliose fibrillaire du pédoncule cérébelleux supérieur, mais chez ce malade le mouvement volontaire n'accentuait pas le tremblement.

En somme, s'il n'y a rien de bien démonstratif, on peut dire qu'il n'a pas été noté de lésion de la voie dento-rubro-thalamique et que les discrètes anomalies rencontrées siègeaient surtout dans les noyaux gris.

De la D.V.A. doit être rapprochée la "Dyssynergie cérébelleuse progressive" décrite en 1914 par Ramsay HUNT. Cet auteur décrit à propos de 3 cas, une forme chronique progressive de tremblement cérébelleux ; insistant sur la nature intentionnelle, la disparition du tremblement dans le relâchement musculaire ; le caractère brutal, grossier, ataxique, irrégulier du tremblement. Dans certains cas, à la marche, l'agitation motrice rappelle plus ou moins l'aspect d'une Chorée de Huntington, mais dans les cas rapportés par R. HUNT, les mouvements sont plus proches d'un tremblement irrégulier que d'une chorée.

Le rythme du tremblement est lent, de 3 à 5 c/s d'après HUNT, et son amplitude varie avec les émotions.

HUNT insiste sur l'existence de signes de la série cérébelleuse : dyssynergie, dysmétrie, hypotonie, adiadococinésie, soulignant cependant les difficultés de l'examen. Si l'on ne tient pas compte des signes dits cérébelleux, les observations II et III de HUNT peuvent être rangées dans les D.V.A. ; la première, par contre, a un tremblement excessif pour une D.V.A., car même les gestes automatiques provoquent l'éclatement du tremblement, qui persiste parfois plusieurs heures au repos. L'examen anatomique de ce cas, rapporté en 1925, a montré qu'il s'agissait en fait d'une maladie de Wilson.

Les caractères cliniques de la Dyssynergie Cérébelleuse Progressive (D.C.P.) sont donc ceux de la D.V.A. à laquelle s'ajouterait une discrète note cérébelleuse, difficile à mettre en évidence. Cette note cérébelleuse n'est pas toujours mentionnée par les auteurs, (observation de CRITCHLEY), et de l'avis même de HUNT, certaines formes de tremblement familial sont très proches de ce syndrome. GRINKER rapporte un cas de D.C.P. chez un malade de 58 ans, présentant un grossier tremblement d'action dans tous les mouvements volontaires et une dyssynergie marquée des extrémités évoluant depuis 2 ans ; un frère du malade, ayant présenté le même type de troubles, l'examen du cerveau de ce dernier par FORD a montré un noyau dentelé réduit de moitié, les cellules restantes étant très endommagées. Le cortex cérébelleux, les olives et le tronc cérébral étaient normaux. Le pédoncule cérébelleux supérieur présentait une profonde dégénérescence secondaire.

Un cas anatomique est également rapporté par CRITCHLEY (1962) chez un homme décédé à 75 ans et ayant depuis de très nombreuses années (les premiers signes remontaient à l'âge de 15 ans), un tremblement mandibulaire, une dyskinésie bucco-linguale, un tremblement intentionnel du côté droit avec une maladresse extrême des doigts ; il s'y ajoute un mouvement involontaire irrégulier de l'avant-bras droit et des secousses "myoclonic-like" des deltoïdes et des pectoraux. A l'examen anatomique était notée une dégénérescence marquée des voies dento-rubro-thalamiques mais aussi de la substance blanche sous-frontale, des faisceaux spino-cérébelleux, spino-thalamiques et rubro-spinaux. Il y avait aussi une petite dégénérescence du tractus cortico-spinal et des colonnes postérieures.

Ce cas très complexe sur le plan clinique est donné comme exemple de D.C.P., bien que s'éloignant passablement du tableau décrit par R. HUNT.

Les lésions dento-rubro-thalamiques sont notables, mais ne sont malheureusement pas les seules.

Russel MEYERS devait d'ailleurs discuter cette observation, soulignant le fait que des lésions dégénératives du noyau dentelé et des voies qui en partent, existent parfois sans syndrome de R. HUNT. Russel MEYERS donne l'exemple du cerveau de son propre père, qui présentait de telles lésions dégénératives et qui pourtant dans les dernières décades de sa vie, n'avait présenté qu'un tremblement intentionnel de faible amplitude, sans aucun des autres caractères de la D.C.P.

Raymond ADAMS devait souligner à propos de la même communication que les syndromes de Ramsay HUNT n'étaient pas bien définis cliniquement et anatomiquement, et que de tels tableaux pouvaient relever d'étiologies variées : Creutzfeldt-Jakob au début, encéphalopathie hypoxique, etc...

On voit donc que ce syndrome de D.C.P. assez mal défini sur le plan clinique, serait lié à une dégénérescence systématisée du noyau dentelé et des voies qui y prennent naissance ; cette affection s'apparenterait aux hérédo-dégénérescences et, en particulier, à la maladie de Friedreich.

D.V.A. et tremblement familial avec dyskinésie volitionnelle sont également vraisemblablement des affections dégénératives, mais la cause échappe aux moyens d'investigation actuels.

2° - La Sclérose en Plaques

est certainement la maladie le plus souvent à l'origine d'un tel syndrome. Il est d'ailleurs difficile de situer la démarcation entre le classique tremblement intentionnel de la S.E.P. et l'hyperkinésie volitionnelle.

Les H.V. de la S.E.P. regroupent en fait les formes les plus

sévères de tremblement intentionnel, celles où la gesticulation au cours des mouvements volontaires est réellement spectaculaire, ce qui était le cas chez les 11 malades atteints de S.E.P. que nous avons étudiés.

La S.E.P. n'est malheureusement pas l'affection idéale pour l'étude des correspondances anatomo-cliniques. L'H.V. serait le résultat de la lésion de plusieurs systèmes.

GUILLAIN et MOLLARET ont tenté d'individualiser une forme à "localisation initiale hypothalamo-pédonculaire" de la S.E.P., en 1930 chez un malade présentant un tel syndrome d'hyperkinésie volitionnelle. Les auteurs distinguaient "trois catégories de mouvements anormaux chez leur malade :

"1° - un tremblement intentionnel de type cérébelleux banal ;

2° - un petit tremblement de type parkinsonien au niveau de la main gauche ;

3° - de grands mouvements du membre supérieur gauche du type de l'hémiballisme".

Il s'y associait une paraparésie spasmodique sans signe de Babinski ; une légère astéréognosie aux mains, un nystagmus horizontal et vertical.

La vérification anatomique de ce cas, rapportée en 1934 par GUILLAIN, MOLLARET et BERTRAND, ne permet pas, du fait de la diffusion du processus démyélinisant, d'incriminer avec certitude la région "hypothalamo-pédonculaire". Entre 1930 et la date du décès, le tableau clinique s'est modifié et des myoclonies rythmées des globes oculaires et des muscles du cou, battant à 140 à la minute, sont notées. La richesse symptômatologique rend très difficile l'interprétation physiopathologique de l'hyperkinésie volitionnelle dans un tel cas.

En 1952, R. GARCIN dans sa note sur "les mouvements involontaires et les tremblements en particulier", mentionne un cas anatomo-clinique personnel d'hyperkinésie volitionnelle au cours de la S.E.P., mais nous n'avons pu retrouver cette observation.

L'hyperkinésie volitionnelle de la S.E.P. est due dans tous les cas que nous avons étudiés, à une activité rythmique ; nous n'avons pas rencontré de myoclonies rythmées squelettiques, ni de myoclonies d'action parmi les 11 cas étudiés ; les myoclonies rythmées squelettiques sont exceptionnelles dans la S.E.P. ; quant aux myoclonies d'action, elles sont mentionnées par HASSLER (1968).

3° - Les syndromes vasculaires et tumoraux.

a) Dans la très grande majorité des cas, il s'agit de lésions de la région du noyau rouge.

Les ramollissements de la région du noyau rouge permettent une meilleure corrélation anatomo-clinique ; deux éléments viennent cependant limiter les renseignements fournis par de telles études :

- d'une part, le petit nombre de cas anatomo-cliniques avec hyperkinésie volitionnelle majeure ;

- d'autre part, l'étendue des ramollissements qui, en fait, touchent plusieurs structures.

Particulièrement intéressante est l'étude du cas rapporté en 1923 par CHIRAY, FOIX et NICOLESCO.

Il s'agit d'une malade de 43 ans, présentant un "hémi-tremblement intentionnel extrême, du type de la sclérose en plaques", du côté droit. Le syndrome s'est installé à l'âge de 8 ans, au terme d'une poussée de Rhumatisme Articulaire aiguë ; une hémiplégie droite était brusquement apparue, sans aphasie, mais elle devait rapidement régresser, tandis qu'apparaissait le tremblement intentionnel définitif. Ce tremblement est tout à fait comparable à la D.V.A.

"Le membre supérieur droit, dès qu'il est en position instable, est agité d'un tremblement irrégulier sans contracture. Ce tremblement s'atténue au repos au point de disparaître presque. Il est renforcé considérablement par les mouvements intentionnels. La malade est incapable de porter son doigt à son nez. On voit apparaître à l'occasion de ce mouvement, de grandes saccades en approchant du but et finalement le doigt ne peut rester en place ; ... dans l'attitude du serment, on voit apparaître de grandes secousses irrégulières, portant aussi bien sur la racine du membre que sur sa périphérie".

La parole est un peu "zézayée, mais non scandée". "En résumé, il existe des troubles de la série cérébelleuse, qui présentent la même dissociation que dans la sclérose en plaques, c'est-à-dire la grande prédominance du tremblement intentionnel sur les autres symptômes cérébelleux".

A l'examen anatomique du cerveau : "On constate, outre l'absence de toute lésion corticale de la face interne du cerveau, que la couche optique du côté gauche est plus déprimée, moins saillante que du côté droit.

Une section vertico-frontale, passant par cette dépression, montre à ce niveau, l'existence d'une lésion en quelque sorte rubanée, consistant en un petit ramollissement, suivant manifestement un trajet

vasculaire et partant de la région sous-optique, où il frappe le noyau rouge pour pénétrer dans la couche optique qu'il aborde par la moitié interne de sa face inférieure pour venir, par un trajet curviligne, affleurer sa partie externe un peu au-dessus de son milieu. La lésion semble respecter la partie inféro-externe du noyau latéral".

"L'étude des dégénérescences descendantes et rétrogrades montre principalement une atrophie vraisemblablement rétrograde de tout le système du pédoncule supérieur correspondant à la lésion et s'étendant jusqu'au noyau dentelé.

Le faisceau central de la calotte est également dégénéré et on peut suivre sa lésion très aisément jusqu'à l'olive bulbaire. Il existe aussi une dégénérescence de la bandelette longitudinale postérieure, mais celle-ci est due à une minuscule lésion primitive de la région protubérantielle supérieure".

A l'occasion de cette observation, CHIRAY, FOIX et NICOLESCO individualisent un syndrome de la région supéro-externe du noyau rouge ; en fait, comme nous l'avons vu, la lésion déborde les limites du noyau rouge et intéresse une partie du noyau externe du thalamus.

Ce ramollissement sera attribué plus tard par les auteurs, à l'atteinte du pédicule thalamo-perforé de la cérébrale postérieure. Ce tableau de pseudo-dyskinésie volitionnelle d'attitude ne peut être imputé à l'atteinte exclusive du noyau rouge que la lésion déborde largement et pour les auteurs l'atteinte du contingent rubro-thalamique des voies cérébello-thalamiques paraît déterminante.

Des tableaux comparables comportant une hyperkinésie volitionnelle ont été décrits dans des affections tumorales, ou à l'occasion de tuberculomes de la région du noyau rouge ; mais du fait même du caractère tumoral de ces lésions, il n'est pas possible d'incriminer exclusivement le noyau rouge.

Telle l'observation de MENDEL (1885) citée par SOUQUES, CROUZON et BERTRAND. Le malade, un enfant de 5 ans, présente une paralysie du III gauche, une hémiparésie droite avec "dans ce membre, une ataxie et un tremblement forts et effrénés, quand le malade veut saisir un objet". Ce tableau, d'installation progressive, est attribué après autopsie à un " tubercule long de 2 cms, large de 13 mms, qui avait détruit le noyau rouge gauche et le pédoncule cérébelleux gauche et qui s'avançait dans la région sous-thalamique ".

Il s'agit dans ce cas d'un exemple du syndrome décrit par Henri CLAUDE en 1912 et caractérisé par une "paralysie plus ou moins complète de la troisième paire, du côté de la lésion, et par des phénomènes d'hémiasynergie, d'hémiataxie, du côté opposé", mais dans ce dernier cas si la lésion malacique intéresse à peu près exclusivement le noyau rouge, cliniquement n'existe qu'une hémiasynergie et non pas une hyperkinésie

volitionnelle comme dans l'observation de MENDEL.

AUSSET et RAVIART rapportent le cas d'un enfant de 7 ans, atteint d'une paralysie des III gauche et droit, d'une hémiparésie droite et d'un "tremblement très manifeste à l'occasion de tous les mouvements voulus. Ainsi, pour porter un verre à la bouche, il se produit un tremblement à grandes oscillations et il renverse souvent une grande partie du contenu du verre". Anatomiquement, il s'agit d'une lésion tuberculeuse, ayant envahi la calotte pédonculaire. "Toute la partie occupée par la substance réticulée, par le noyau du moteur oculaire commun, le faisceau longitudinal, le noyau rouge, le pédoncule cérébelleux supérieur, est remplacée par un tissu tuberculeux..."

L'observation de Léopold LEVI et BONNIOT, sur "un cas de syndrome de Bénédikt" est très vraisemblablement due à une lésion vasculaire entraînant une paralysie du moteur oculaire commun gauche, une hémiparésie droite et un tremblement du côté droit, n'apparaissant que dans les mouvements intentionnels, rappelant celui de "la sclérose en plaques et l'asynergie cérébelleuse".

SOUQUES, CROUZON et BERTRAND classent cette observation dans les syndromes de CLAUDE, du fait de l'absence de mouvement involontaire au repos. Il eut été très intéressant de connaître les limites de la lésion vasculaire dont la topographie pédonculaire ne fait pas de doute, mais il s'agit d'une observation seulement clinique.

Plus contributive est l'observation anatomo-clinique de SOUQUES, CROUZON et BERTRAND, d'un ramollissement unique du noyau rouge droit réalisant un syndrome de Bénédikt. Ici, le mouvement anormal tient à la fois du tremblement et de la "choréo-athétose", existe au repos, mais est renforcé au cours du mouvement intentionnel. Bien qu'existe ce dernier élément, on est loin de la dyskinésie volitionnelle d'attitude.

De même l'observation rapportée en 1938 par GUILLAIN, BERTRAND et Mme GUILLAIN, est celle d'un ramollissement ancien localisé à la partie supéro-interne du noyau rouge, chez un malade de 73 ans, présentant depuis de nombreuses années des mouvements anormaux incessants de flexion - extension des doigts, s'exagérant au cours du mouvement volontaire qu'ils entravent.

Il ressort de l'analyse des observations anatomo-cliniques de la littérature que les cas présentant une hyperkinésie volitionnelle sont soit le fait de lésions tumorales, surtout tuberculeuses de la calotte pédonculaire, soit d'un ramollissement (cas de CHIRAY, FOIX et NICOLESCO) débordant le noyau rouge et intéressant la partie externe du thalamus.

Par contre, les lésions isolées du noyau rouge, d'origine vasculaire (observations de SOUQUES, CROUZON et BERTRAND ; de GUILLAIN, BERTRAND et Mme GUILLAIN) ne comportent pas d'hyperkinésie volitionnelle puisque bien qu'exagéré au cours des mouvements intentionnels, le mouvement anormal, tantôt qualifié de tremblement, tantôt de mouvement "choréo-athétoïde" existe au repos (syndrome de Bénédikt).

Dans le syndrome de CLAUDE par contre, il n'y a pas de "mouvement involontaire spontané à l'état de repos. L'asynergie n'apparaît, comme dans la sclérose en plaques, qu'à l'occasion des mouvements intentionnels". Certaines observations cliniques de syndromes de CLAUDE réalisent des tableaux d'hyperkinésie volitionnelle, mais les lésions isolées du noyau rouge, vérifiées, ne comportaient pas d'hyperkinésie volitionnelle.

Dans les observations dont nous avons étudié les enregistrements électro-myographiques, nous n'avons pas de cas correspondant à un syndrome alterne type CLAUDE ou BENEDIKT (le cas n° 11 s'en rapproche, mais nous n'avons pas suffisamment de renseignements pour l'affirmer).

Certaines hyperkinésies volitionnelles post-traumatiques, comme les observations n° 15 - 33 et 34, sont peut-être liées à des lésions pédonculaires, mais nous ne pouvons l'affirmer.

Au total :

1° - les lésions isolées du noyau rouge ne semblent pas pouvoir entraîner d'H.V.,

2° - les cas anatomiques comportent tous des lésions dans les pédoncules cérébraux interrompant la voie dento-rubro-thalamique.

b) Exceptionnellement, la lésion siège dans une autre région.

Une hyperkinésie volitionnelle a été notée par VERGER et DESQUEYROUX dans un cas de tumeur protubérantielle ; par HECAEN et Coll. dans un cas d'oligodendrogliome siègeant en avant de la lame sus-optique, et par LE BEAU et Coll. dans un cas de volumineux cholestéatome interpédonculaire.

Tous ces cas sont difficilement exploitables, du fait même de la nature tumorale de la lésion. De plus, il ne s'agit pas d'H.V. séméiologiquement très pures.

4° - La Dégénérescence Hépato-Lenticulaire. (D.H.L.)

L'hyperkinésie volitionnelle que l'on rencontre dans la dégénérescence hépato-lenticulaire est caractéristique de ce qu'il est convenu d'appeler "pseudo-sclérose de Westphal-Strümpell", bien que les premiers cas décrits par WESTPHAL en 1883 ne correspondent pas exactement à ce qu'on entend aujourd'hui par "pseudo-sclérose".

En 1898, STRUMPELL rapporte deux cas proches de ceux de WESTPHAL ; dans le premier cas, le tremblement est comparé à des battements d'aile et dans le second "le tremblement intentionnel va jusqu'à l'ataxie".

L'année suivante, STRUMPELL publie un nouveau cas chez un homme de 25 ans, dont le tremblement est très marqué et plus rythmé que dans les deux cas précédents ; s'y associent un aspect figé du visage, des hallucinations et une démence.

L'auteur signale pour la première fois la présence d'une cirrhose hépatique, mais suspecte une étiologie syphilitique. Le cerveau et la moëlle sont, par contre, normaux.

En 1912, à l'occasion de l'autopsie d'un malade de KAYSER, FLEISCHER précise les caractères cliniques de la pseudo-sclérose : tremblement à grandes oscillations de la tête et des membres, qu'augmentent émotion et mouvements intentionnels ; parole lente et scandée ; rigidité musculaire avec troubles de la marche ; altérations psychiques avec irascibilité, grossièreté et parfois, mais tardivement, démence.

Mais 1912 est l'année de la publication dans "Brain" de la monographie de S.A. Kinnier WILSON sur la "Progressive lenticular degeneration : a familial nervous disease associated with cirrhosis of the liver". L'auteur ne cite pas les cas de pseudo-sclérose et ne reconnaît pas le lien qui unit les deux affections.

Il décrit dans l'observation n° I un tremblement constant des extrémités augmentant au cours des efforts musculaires. Au cours d'un second examen, il précise que le tremblement ne disparaît jamais mais est aggravé par tout effort volontaire au cours duquel il devient violent, et il ajoute : "In type it is usually quick and rather coarse - i. e., through a range of not less than 1 in (2,5 cms). Often the excursion increases considerably".

On voit que ce tremblement est proche de celui de la pseudo-sclérose. Ce n'est qu'à la fin de sa monographie que l'auteur mentionne une observation de VOLSCH, qu'il rapproche des siennes.

Mais si WILSON dénie à WESTPHAL et à STRUMPELL le mérite d'avoir individualisé une affection autonome, il n'en reste pas moins que les termes de pseudo-sclérose de Westphal-Strumpell ont été consacrés par l'usage.

WILSON décrit dans sa monographie la cirrhose du foie et les lésions cérébrales et insiste dans ses descriptions cliniques sur les modifications du faciès et les troubles du tonus plus particuliers à la maladie de Wilson.

Dans son traité de Neurologie, WILSON écrira plus tard à propos du tremblement : "c'est souvent le signe le plus précoce ; commençant dans une main, ou dans les deux, et s'étendant progressivement, il consiste en une contraction régulière, rythmique, alternante d'un groupe de muscles donné et de son antagoniste". La fréquence du tremblement varie entre 4 et 8 c/s.

Le repos ou la relaxation diminue ou stoppe le tremblement, mais dès qu'il y a une contraction volontaire, il augmente de nouveau.

"Dans certains cas, il semble qu'il y ait peu d'autres choses que le tremblement".

De son côté, STRUMPELL en 1914 et 1916 décrit le tremblement dans les cas typiques de pseudo-sclérose, comme un tremblement vrai, rythmique, oscillatoire, ayant une grande force dans ses divers battements et avec de grandes excursions. Quand un groupe musculaire est en complet relâchement, le tremblement cesse, mais dès qu'une articulation est mue activement, le tremblement recommence.

OPPENHEIM (1917) compare les trémblements de la pseudo-sclérose et de la sclérose en plaques et pense que "le tremblement de la pseudo-sclérose se distingue de celui de la sclérose en plaques en ce que la fréquence des oscillations, en règle générale ou très souvent, est plus lente et l'excursion du mouvement plus grande, et en ce que le tremblement n'est pas aussi strictement lié au processus de mouvement comme le tremblement de la sclérose en plaques. Mais il ne s'agit pas là de signes distinctifs décisifs".

En 1921, HALL, dans une thèse intitulée "La dégénérescence Hépato-Lenticulaire. Maladie de Wilson. Pseudo-sclérose", rapporte 4 cas personnels de "dégénérescence hépato-lenticulaire", rangeant les cas II et III dans la pseudo-sclérose, à cause de l'intensité du tremblement ; les cas I et IV dans la maladie de Wilson, du fait de l'importance de l'hypertonie.

HALL écrit à propos du tremblement : "Dans tous les cas, le mouvement actif provoque un grand tremblement rythmique qui est très lent (4 à 5 par seconde) et consiste en contractions simples, régulièrement alternantes des groupes musculaires situés autour de l'articulation du membre en question... Par opposition à Wilson qui dit que le tremblement est au maximum dans les régions distales, j'ai pu constater dans mes 4 cas que les mouvements se produisent surtout dans les articulations proximales, c'est-à-dire pour les bras, dans l'articulation scapulo-humérale et dans le coude, tandis que les mouvements de la main et des doigts sont moins marqués...

... L'excursion maximum du mouvement dans le coude et dans l'épaule se produit surtout quand le malade fait des efforts pour atteindre le but du mouvement intentionnel ; alors le tremblement n'est plus maîtrisé et prend un caractère qui le fait ressembler à des mouvements de combat à coups de poing ou de battements d'ailes". HALL insiste de plus sur la disparition totale du tremblement au repos complet, alors qu'il peut réapparaître en position assise ou debout, sans mouvement volontaire.

L'hyperkinésie volitionnelle intense et spectaculaire est le caractère commun des observations de pseudo-sclérose, tandis que la dégénérescence hépato-lenticulaire à type de maladie de Wilson est caractérisée par l'importance de l'hypertonie. Ces divers symptômes pouvant indifféremment s'associer, entre eux et avec les autres signes de la maladie.

Les caractères du tremblement de la pseudo-sclérose ont été bien

étudiés par FROMENT et son école (1935 - 1936). Ils ont décrit à ce propos le signe du geste accompagné qui normalise le tremblement de la S.E.P., tandis qu'il ne fait qu'aggraver celui de la pseudo-sclérose.

Des observations de dégénérescence hépato-lenticulaire à type d'hyperkinésie volitionnelle pure et isolée, comme c'est le cas chez Melle B. Y. (obs. n° 13), ne sont pas fréquentes. Nous en citerons quelques exemples :

La première observation est celle publiée en 1925 par J. Ramsay HUNT.

Cette observation a été publiée deux fois : la première fois en 1914 comme premier exemple de "Dyssynergie cérébelleuse progressive", la seconde en 1925, avec l'examen anatomique, qui a permis de rectifier le diagnostic du fait de la découverte d'une cirrhose nodulaire et de "zones limitées, kystiques à la base des deux putamens".

Une précision séméiologique nous paraît notable dans cette observation, en dehors de l'absence de troubles du tonus et du caractère isolé de l'hyperkinésie volitionnelle, c'est la perturbation des mouvements que nous pensons pouvoir qualifier d'automatiques ou de semi-automatiques : en effet, si pendant son sommeil, "la malade se retournait dans son lit, le tremblement reprenait et la réveillait". Ceci est en désaccord avec ce qu'écriront en 1936, VAN BOGAERT et WILLCOX au sujet de la non-perturbation des actes automatiques par le tremblement dans la dégénérescence hépato-lenticulaire.

Dans l'observation de J. CATHALA et H.R. OLIVIER, rapportée en 1927, sous le titre : dégénérescence hépato-lenticulaire à type de pseudo-sclérose de WESTPHAL, donnée en exemple comme forme tremblante par WILSON, il y a en fait en plus du tremblement, des troubles de la marche et une attitude dystonique de la tête.

L'observation rapportée par FROMENT, BONNET et MASSON en 1935 dans un article intitulé : "La pseudo-sclérose type Westphal-Strümpell. Ce qui séméiologiquement la trahit. Ce dont elle témoigne" est par contre tout à fait comparable au cas de Melle B. Y., puisqu'il n'existe pas d'autre signe neurologique que l'hyperkinésie volitionnelle.

En 1951, WOHLFART et HOOK, comparant l'épilepsie myoclonie et tremblement de la maladie de WILSON, rapportent une forme purement tremblante de cette affection, mais leur malade a un "sourire étrangement stéréotypé, parle lentement et avec difficulté".

En 1950, HERZ et DREW publient les résultats d'une étude très minutieuse de 7 cas de dégénérescence hépato-lenticulaire, dont 5 sont des formes purement tremblantes ; mais il s'agit davantage de grand tremblement dans le maintien d'une attitude que de perturbation "dyskinétique" du mouvement volontaire.

Récemment, DENNY-BROWN (1964) a rapporté 8 cas de dégénérescence hépato-lenticulaire du type de la pseudo-sclérose, qu'il compare sur le plan pronostique et thérapeutique à la maladie de WILSON.

Les observations n'étant pas rapportées en détail, il n'est pas possible de dire si les 6 cas qui présentaient principalement un tremblement, étaient des formes avec hyperkinésie volitionnelle.

DENNY-BROWN insiste sur l'apparition à l'âge adulte du tremblement dans la pseudo-sclérose, sur la lenteur de l'évolution : "dans 2 cas, le tremblement existait depuis 12 et 14 ans avant de devenir très gênant, bien que pendant cette période, ces malades aient eu de grandes difficultés à manger, couper leur viande et tenir un verre contenant un liquide".

Cette lenteur d'évolution dans la forme tremblante confirme les observations de HERZ et DREW (1950).

Pour DENNY- BROWN, les lésions anatomiques seraient plus importantes dans la maladie de WILSON, avec en particulier formation de cavités kystiques dans le putamen. En fait, comme le montre l'observation de Ramsay HUNT de 1925, des lésions kystiques du putamen sont également possibles dans les formes ne présentant qu'une hyperkinésie volitionnelle.

DENNY-BROWN voudrait faire jouer un rôle toxique au cuivre, à l'instar des autres intoxications par les métaux lourds susceptibles d'entraîner des tremblements.

Pour HERTZ et DREW, ces tableaux hypercinétiques compliqués peuvent être expliqués par l'atteinte du striatum et des structures cérébelleuses, mais il n'est pas possible de faire de corrélation anatomo-clinique.

C'est également l'avis d'André THOMAS et d'AJURIAGUERRA pour qui : "l'anatomie pathologique ne permet pas actuellement d'expliquer pourquoi tels types cliniques sont rigides avec une part de tremblement, les autres étant complètement hypercinétiques".

5° - Hyperkinésies volitionnelles au cours de la maladie de Parkinson.

L'observation de Mme M. L., 77 ans (obs. n° 14), illustre bien les difficultés que l'on peut rencontrer dans certains cas. En effet, cliniquement le tremblement de repos, du chef surtout et des membres, était accentué au cours du mouvement volontaire à un point tel que le premier diagnostic retenu était celui de dyskinésie volitionnelle d'attitude. Ce d'autant qu'il n'y avait ni troubles du tonus, ni akinésie.

L'enregistrement électro-myographique montre l'existence d'une

activité rythmique à 4 - 5 c/s au repos, et permet de porter le diagnostic de maladie de Parkinson.

Un essai de traitement par la L. DOPA se solde par une aggravation puisqu'à très faible dose (1 g/24 h.) apparaît un mouvement anormal du membre supérieur droit de type hémiballique, rapidement réversible après injection de Vitamine B6.

La vérification anatomique macroscopique a montré (Pr LAPRESLE) le Locus Niger droit plus pâle que l'autre. L'étude des coupes en celloïdine est actuellement en cours.

L'observation n° 31 est un autre exemple de ce type de tremblement.

R. GARCIN, dans sa note de 1952 sur les tremblements, a évoqué ces formes particulières de maladie de Parkinson dans les termes suivants : "Le tremblement parkinsonien qui est avant tout un tremblement de repos peut dans d'autres cas, d'une part, ne pas disparaître au cours du mouvement volontaire, d'autre part, il peut selon nous revêtir pendant longtemps le type d'un tremblement d'attitude sévère".

Ces formes spéciales de maladie de Parkinson correspondent-elles à des lésions anatomiques différentes de celles que l'on rencontre habituellement dans cette affection ?

L'autre problème que soulèvent ces formes particulières de maladie de Parkinson est celui de leur rapport avec lestremblements familiaux et idiopathiques. On retrouve parfois chez un malade atteint d'une maladie de Parkinson des antécédents familiaux de tremblement idiopathique. C'est le cas d'un malade de 35 ans de CRITCHLEY.

Dans les cas de MYLLE et VAN BOGAERT (1940), des jumeaux de même sexe présentent l'un un syndrome parkinsonien unilatéral, l'autre un grand tremblement d'attitude ; nous avons rappelé les résultats de l'examen anatomique de ce dernier cas dans un précédent paragraphe.

6° - Les hyperkinésies volitionnelles post-traumatiques.

Elles prennent dans notre série de 37 cas d'hyperkinésies volitionnelles, la seconde place avec 5 cas, les cas 15 - 18 - 20 - 33 et 34.

Dans tous les cas, sauf le cas n° 18, le traumatisme crânien a été très important, entraînant un coma prolongé (3 mois dans le cas n° 34). L'âge de ces 4 malades, au moment de l'accident, les rapproche également : 12 ans, 8 ans, 5 ans et 19 ans.

Seul le malade de l'observation n° 18 a eu un traumatisme crânien à un âge plus avancé.

Sur le plan séméiologique, il s'agit d'une hyperkinésie volitionnelle isolée dans 2 cas (18 et 34). Dans les 3 autres cas, une dystonie secondaire enrichit la symptômatologie.

Dans les cas 20 et 33, un "oppositionisme" est noté cliniquement.

Dans les cas 18 - 20 et 34, l'hyperkinésie est liée à une activité rythmique régulière, donnant des tracés proches de ceux de la S.E.P. ; dans les cas 15 et 33, la perturbation est plus complexe puisqu'on y note un tremblement au repos et dans le cas 33 un "oppositionisme".

Les observations d'hyperkinésie volitionnelle post-traumatique ne sont pas très répandues dans la littérature. On rappellera celle de FRANKL-HOCHWART (1903), citée par HALL dans sa monographie sur la dégénérescence hépato-lenticulaire et donnée comme exemple de pseudo-sclérose. En fait, ce diagnostic nous paraît devoir être remis en question pas tant du fait de l'installation d'un tremblement "considérablement augmenté au cours du mouvement volontaire" à l'âge de 15 ans, 3 mois après un léger traumatisme du crâne, que par la très longue évolution. Le malade est, en effet, décédé à l'âge de 72 ans et la vérification anatomique, macroscopique et microscopique, n'a montré aucune anomalie ; on peut même se demander si le traumatisme a vraiment joué un rôle déterminant dans cette hyperkinésie volitionnelle.

On rappellera également l'observation de BYCHOWSKI, d'une jeune fille de 16 ans, qui fit une chute entraînant un ptosis du côté droit et un mois plus tard, un tremblement de la main gauche, qui se manifestait surtout pendant l'exécution des mouvements volontaires. Dans ce cas de syndrome de Bénédikt, l'atteinte pédonculaire est très vraisemblable.

Dans ces observations, il s'agit toujours de sujets jeunes et l'hyperkinésie s'installe toujours un certain temps après le traumatisme, le décalage se chiffrant habituellement en mois.

Ces faits sont confirmés par la publication récente d'ARNOULD et Coll. (1966) sur les : "Dyskinésies volitionnelles d'attitude, séquelles de traumatismes graves du tronc cérébral chez l'enfant". Dans les 10 cas rapportés par ces auteurs, le traumatisme initial a été très violent, entraînant un coma supérieur à 8 jours dans tous les cas.

L'atteinte pyramidale était constante et des crises de décérébration ont été notées dans toutes les observations.

Dans tous les cas, le "syndrome dyskinétique unilatéral est apparu plus de 6 mois après l'accident initial ... Il s'est constitué très vite. En quelques jours, il a atteint son maximum d'intensité pour demeurer stable, sans aucune tendance à l'amélioration".

Les auteurs ont "observé deux types cliniques de tremblement. Tantôt, le rythme et la régularité dominent, le mouvement anormal est fin, régulier, son rythme est immuable et il est logique de parler de tremblement ; tantôt au contraire, les oscillations sont irrégulières, le rythme est intermittent et variable, le mouvement anormal est irrégulier, anarchique, voire oppositioniste".

Les auteurs pensent pouvoir rapprocher la première forme de tremblement du "tremblement cérébelleux par lésion probable des voies cérébelleuses, tandis que le caractère oppositioniste de la seconde évoque une lésion plus haut située, atteignant la grande voie efférente dento-rubro-thalamique au niveau du pédoncule cérébelleux supérieur, ou plus haut dans le pédoncule cérébral". Aucun examen anatomique ne vient étayer ces hypothèses.

Le seul cas anatomo-clinique que nous ayons retrouvé est celui de FRANKL-HOCHWART, où l'examen anatomique n'avait montré aucune lésion, mais il s'agit peut-être d'une D.V.A. idiopathique.

GROUPE B

Dans ce groupe, le mouvement volontaire est perturbé par des myoclonies d'intention ou d'action.

1° - Syndrome de myoclonies d'intention ou d'action post-anoxique.

LANCE et ADAMS ont attiré l'attention en 1963 sur un syndrome caractérisé par la survenue, dans les suites d'un accident d'anoxie cérébrale, de myoclonies d'action et d'un syndrome cérébelleux contribuant à la réalisation d'un tableau d'hyperkinésie volitionnelle.

Aux 4 cas rapportés par LANCE et ADAMS se sont ajoutées dans la littérature française, les observations de BOUDIN et Coll., de MULLER et Coll., de CASTAIGNE et Coll., de LHERMITTE et Coll. et de GASTAUT.

Aux caractères séméiologiques communs aux hyperkinésies volitionnelles s'ajoute la possibilité de déclenchement des myoclonies par la toux, ou le baîllement, et inconstamment par les stimulations cutanées et auditives.

Seul le malade de LHERMITTE et Coll. présente des myoclonies après stimulation lumineuse intermittente.

Les caractères des myoclonies précisés par LANCE et ADAMS ont en commun :

- la brièveté des secousses,

- la myoclonie peut intéresser un seul muscle, ou une partie de muscle, ou encore un groupe de muscles entraînant un déplacement de "quelque 50 cms à la partie distale du membre",

- secousse unique ou plus souvent comprenant une série de contractions d'amplitude variable le plus souvent localisée au membre en activité, mais pouvant occasionnellement s'étendre à un groupe musculaire adjacent, ou aux mucles du côté opposé. "Le mouvement volontaire pouvait être commencé normalement, mais était interrompu à la fois par des secousses et par des pauses entraînant une fragmentation chaotique de la contraction",

- les gestes les plus efficaces pour faire apparaître les myoclonies sont les mouvements délicats, bien coordonnés,

- un mouvement habituel fait sans que le malade n'y prête attention ne déclenche pas de myoclonies.

Les 4 malades de LANCE et ADAMS et le malade de BOUDIN et Coll. avaient des signes cérébelleux. Le malade de CASTAIGNE et Coll. et celui de LHERMITTE et Coll. n'en présentaient pas.

LANCE et ADAMS, CASTAIGNE et Coll., et BOUDIN et Coll. signalent la possibilité de chutes.

Le malade de LHERMITTE et Coll. (1971) présente des myoclonies se succèdant à la fréquence de 3 par seconde. Elles restent rarement localisées au membre soumis à une activation motrice ; elles se généralisent d'emblée et très vite aux quatre membres.

Sur le plan électro-myographique, LANCE et ADAMS ont insisté sur l'aspect de la myoclonie, ressemblant à la réponse d'un réflexe ostéo-tendineux.

Le spike est enregistré dans tous les muscles du membre, mais la contraction est habituellement plus forte sur les fléchisseurs. Après le spike, une période de silence est enregistrée dans tous les muscles avec chute du membre ou décontraction palpable. La cessation de l'activité est plus longue que la période de silence musculaire succèdant à un réflexe ostéo-tendineux, décrit par HOFFMANN (1922).

Des potentiels cérébraux anormaux ont été enregistrés chez 3 malades de LANCE et ADAMS dans la zone du cortex sensori-moteur. De telles anomalies ont été également constatées par CASTAIGNE et Coll. et par BOUDIN et Coll. Elles consistent dans les observations de LANCE et ADAMS, en pointes rolandiques isolées ou groupées à des intervalles de 30 à 60 m sec. Les spikes cèdent brutalement et une onde lente souvent dipha-

sique apparaît. "Les secousses myocloniques suivent de près les pointes corticales et, quand une réponse corticale "croissante" a été enregistrée, l'amplitude de chaque contraction musculaire correspondante devient plus importante, parallèle à la réponse cérébrale".

Ces aspects de polypointes-ondes ont également été signalés par CASTAIGNE et Coll. ; des décharges théta rolandiques associées à des pointes-ondes bilatérales sont notées par BOUDIN et Coll.

LANCE et ADAMS ont chiffré le laps de temps séparant la première composante positive d'un spike cérébral de la secousse myoclonique à 7 m sec. pour un muscle occipital, 12 m sec. pour le biceps et 32 m sec. pour le quadriceps.

CASTAIGNE et Coll. trouvent un chiffre de 18 à 20 m sec. pour les fléchisseurs des doigts.

Les chutes survenant chez ces malades sont dues d'après LANCE et ADAMS, à des périodes d'inhibition pouvant succéder à des myoclonies, ou survenir indépendamment de celles-ci. Ces "negative tonic component" sont plus longues que la période de silence physiologique : 340 m sec. après des myoclonies contre 150 m sec. pour la période de silence physiologique chez le même malade. De plus, contrairement à la période de silence physiologique, elle ne peut pas être surmontée par une contraction musculaire volontaire.

Les auteurs ont montré que la propagation des myoclonies était indépendante du système gamma et que le réflexe H était normal dans le cas où il a pu être étudié.

Se basant sur des considérations expérimentales et neuro-chirurgicales, les auteurs pensent que les myoclonies d'intention ou d'action sont liées à l'activation des fibres thalamo-corticales, qui prennent naissance dans les noyaux relais spécifiques du thalamus, particulièrement dans le noyau ventro-latéral, qui est le principal relais entre le cervelet et le cortex sensori-moteur. Des décharges thalamo-corticales anormales relayées dans le cortex aux neurones cortico-spinaux produiraient les influx myocloniques propagés dans le faisceau pyramidal. Cette hypothèse expliquerait, d'après les auteurs, l'association de ce type de myoclonies au syndrome cérébelleux. De plus, cette hypothèse serait renforcée par l'observation selon laquelle des mouvements myocloniques peuvent être élicités par la stimulation du noyau ventro-latéral chez les malades ayant des myoclonies, tandis que les mouvements anormaux seraient réduits, ou complètement supprimés, par la coagulation du noyau ventro-latéral (JUNG et HASSLER, 1960).

LHERMITTE, TALAIRACH et Coll. (1971) signalent, par contre, dans leur observation que la pointe enregistrée dans le noyau ventro-latéral succède toujours à une pointe corticale du territoire correspondant à la myoclonie squelettique et que la stimulation corticale motrice par choc isolé ou répétitif entraîne une réponse dans le cortex avoisinant, dans

la capsule interne, dans le noyau ventro-latéral, et provoque une myoclonie dans le territoire correspondant.

La stimulation du noyau ventro-latéral, du pallidum ou du putamen ne donne par contre pas naissance à des myoclonies.

Enfin, la destruction du noyau ventro-latéral par implantation stéréotaxique n'a pas donné de résultats concluants. Les auteurs pensent que "les phénomènes pathologiques les plus évidents consistent assurément dans l'hyperexcitabilité corticale".

Sur le plan thérapeutique, tous les auteurs signalent l'efficacité des anti-convulsivants et LHERMITTE et Coll. celle du 5 Hydroxytryptophanne (précurseur de la sérotonine).

L'examen anatomique de la malade de CASTAIGNE, CAMBIER et ESCOUROLLE a montré : l'absence de lésions notables du cortex cérébral et de la substance blanche hémisphérique, l'existence d'importantes altérations des noyaux gris. Les deux corps de Luys sont sévèrement atteints ; les noyaux ventro-latéraux du thalamus, ventro-médians et parafasciculaires plus modérément. Le putamen et le noyau caudé présentent des lésions neuronales prédominant sur les grandes cellules. Le cervelet, le noyau rouge et les radiations de la calotte sont normaux. Des lésions importantes sont notées dans les tubercules quadrijumeaux postérieurs, les noyaux latéro-dorsaux du tegmentum, les noyaux du pont.

Les lésions anatomiques sont donc assez diffuses mais l'absence de lésions corticale et cérébelleuse mérite d'être soulignée.

Aucun de nos 37 cas d'hyperkinésie volitionnelle n'est dû à ce syndrome de myoclonies d'intention ou d'action, secondaire à une anoxie cérébrale de l'adulte. Cependant parmi les 8 cas d'hyperkinésie volitionnelle dus à des myoclonies, les 3 cas secondaires à des anoxies néo-natales (obs. 24 - 28 - 29) peuvent être rapprochés des myoclonies d'intention et d'action. On remarquera que seul le cas n° 29 ne comporte aucune activité myoclonique au repos.

Le syndrome étudié par LANCE et ADAMS n'a pas l'exclusivité des myoclonies d'action.

Le terme d'"Action Myoclonias" a été utilisé pour la première fois par WOHLFART et HOOK en 1951 ; ces auteurs dans une étude clinique comparative de l'épilepsie-myoclonie d'UNVERRICH et LUNDBORG, de la dyssynergie cérébelleuse myoclonique de Ramsay HUNT et de la forme purement tremblante de maladie de WILSON, écrivent à propos de l'épilepsie myoclonie : "In myoclonus epilepsy the muscular twitches are characterized by being intentional and may therefore be called "Action myoclonias"".

GASTAUT dans son étude sur la séméiologie des myoclonies (1968) range dans les myoclonies d'action (syndromes caractérisés par des myoclonies parcellaires et segmentaires provoquées par l'activité musculaire)

diverses affections au premier rang desquelles il place les séquelles d'intoxication par le bromure de méthyle.

2° - Causes toxiques :

a) Intoxication par le bromure de méthyle.

L'hyperkinésie volitionnelle est la séquelle la plus fréquente de l'intoxication par le bromure de méthyle.

Les suites immédiates de l'intoxication sont surtout marquées par des crises comitiales, volontiers focales, entraînant souvent un état de mal (4 fois sur 7 cas de MICHAUX et Coll.).

L'hyperkinésie volitionnelle, que MICHAUX et Coll. rangent dans les troubles cérébelleux, a été notée dans 5 cas sur les 7 rapportés par ces auteurs, qui soulignent que "les seuls signes cérébelleux objectivés sont l'adiadococinésie et le tremblement intentionnel... Celui-ci était localisé aux membres supérieurs avec prédominance, et dans 1 cas, exclusivement au membre supérieur droit. Il se présentait sous la forme d'un tremblement post-kinétique : le doigt gagnait sans crochet le nez, mais ne pouvait s'y maintenir immobile qu'au bout de quelques secondes d'oscillation".

Discutant la présentation de PAGNIEZ et PLICHET (1942) "à propos de 2 cas d'intoxication par le bromure de méthyle", MOLLARET soulignait : "L'incoordination motrice, de type cérébelleux certain, rappelle plus particulièrement la dyskinésie volitionnelle d'attitude à cause du rôle déclenchant des positions. L'existence de myoclonies l'apparente au syndrome du pédoncule cérébelleux supérieur".

MICHAUX et Coll. insistent sur l'intensité considérable du tremblement intentionnel s'opposant à "l'exécution de tous les actes un peu subtils".

Il nous paraît hasardeux d'affirmer l'existence d'un syndrome cérébelleux dans un tel tableau de myoclonies intentionnelles sur la constatation d'une adiadococinésie et d'un tremblement intentionnel. En effet, les mouvements volontaires étant tous perturbés par le fait même que "l'innervation volontaire" déclenche des myoclonies, les mouvements alternatifs volontaires ne pourront qu'être perturbés par ces myoclonies. Ceci est fondamentalement différent de l'adiadococinésie cérébelleuse.

Quant aux points communs avec la D.V.A., ils sont limités : en effet, dans les séquelles d'intoxication par le bromure de méthyle, il existe assez souvent des myoclonies au repos, entraînant des déplacements de segment de membre comme dans le cas de ROGER et Coll. (1942), dans

lequel étaient notées au repos des secousses cloniques brusques du membre supérieur droit, le malade paraissant "battre sa coulpe". Ces mouvements étaient intermittents.

"Des secousses cloniques des mains et des doigts" étaient notées dans 5 cas par MICHAUX et Coll. ; elles étaient "arythmiques, menues et déterminaient de petits mouvements de flexion, d'extension et de latéralité des doigts...". (Dans deux observations, ces mouvements s'intégraient dans une épilepsie partielle continue).

Le déclenchement de mouvements qualifiés de choréo-athétosiques dans l'observation 5 de MICHAUX et Coll. par les mouvements passifs ou par le frôlement du membre, est également absent dans les D.V.A.

ROGER et Coll. notent de leur côté, l'existence de "syncinésies avec réveil des mouvements du côté droit par la mobilisation active du côté gauche".

LANGLOIS et Coll. (1963) signalent l'absence de perturbation des gestes automatiques dans deux de leurs cas (comme dans la D.V.A.) et insistent sur le caractère oppositioniste, entravant la réalisation correcte de l'acte, de "ces mouvements involontaires", qui surviennent "à la fin de la réalisation du geste, quand la main va toucher au but".

Ces auteurs mentionnent l'existence de potentiels E.E.G. rolandiques controlatéraux, synchrones des myoclonies chez leur malade (N° 3), qui présentait une dyskinésie volitionnelle du membre supérieur droit seulement ; mais les auteurs précisent que les gestes du membre supérieur gauche s'accompagnaient des mêmes potentiels E.E.G. mais sans qu'il n'y ait de dyskinésie volitionnelle.

Les anomalies E.E.G. fréquentes dans l'intoxication par le bromure de méthyle, sont absentes dans la D.V.A. habituelle.

Les résultats de l'enregistrement électro-myographique du cas n° 37 du présent travail achèvent de caractériser l'hyperkinésie de l'intoxication par le bromure de méthyle (Fig. 7 a, b, c, d). On y note quelques myoclonies au repos ; le mouvement passif est perturbé par des myoclonies arythmiques et synchrones. Au cours de l'étude du geste accompagné, les myoclonies persistent. Enfin, l'exécution d'un mouvement volontaire d'un côté fait apparaître des myoclonies du côté opposé.

b) Intoxication par la Pipérazine.

COMBES et Coll. ont rapporté en 1956 l'observation d'un malade de 39 ans porteur d'une insuffisance rénale chronique et d'une sarcoïdose, ayant présenté une grande ataxie régressive après intoxication par la pipérazine.

ELIACHAR et Coll. ont également rapporté une observation comparable sur le plan neurologique chez un enfant.

Mais c'est CHAPTAL (J.) et Coll. qui ont insisté sur l'existence de "myoclonies oppositionnelles" chez un enfant, insuffisant rénal, intoxiqué par de l'Hydrate de Pipérazine, très vraisemblablement à cause de cette insuffisance rénale. "Dès la moindre tentative de mouvement volontaire, l'enfant présente une série de secousses musculaires qui augmentent d'amplitude à l'approche du but... Le fait d'accompagner le mouvement atténue, ou fait disparaître le pseudo-tremblement".

Des anomalies E.E.G. très importantes sont notées par ELIACHAR et Coll. et par CHAPTAL et Coll.

L'évolution a été rapidement favorable, la perturbation du mouvement volontaire a disparu en 48 heures après l'arrêt de la pipérazine dans l'observation de CHAPTAL et Coll.

3° - Processus dégénératifs.

a) La dyssynergie cérébelleuse myoclonique de Ramsay HUNT, décrite en 1921, correspond à l'association à une "Epilepsie-Myoclonie" d'une D.C.P. (Dyssynergie Cérébelleuse Progressive).

L'auteur en rapporte 6 cas, dont 2 survenant chez des jumeaux atteints d'une maladie de Friedreich. L'un d'eux étant décédé, l'examen anatomique a mis en évidence, outre les dégénérescences spinales caractéristiques de la maladie de Friedreich, "une atrophie des motoneurones du noyau dentelé du cervelet et des neurones efférents dans le pédoncule cérébelleux supérieur. Il n'y a pas d'atrophie des autres systèmes cérébelleux, ni du noyau rouge".

J.R. HUNT impute la "partie cérébelleuse de la symptômatologie de la dyssynergie cérébelleuse myoclonique à l'atrophie du système efférent du noyau dentelé".

L'autonomie de ce syndrome de dyssynergie cérébelleuse myoclonique est contestée par de nombreux auteurs, qui pensent qu'il s'agit en fait d' Epilepsie Myoclonie Progressive à symptômatologie cérébelleuse prédominante.

Ce problème a été récemment abordé par J. ROGER et Coll. (1968), qui distinguent 3 groupes de syndrome de R. HUNT.

Le premier correspond à la D.C.P.

Dans le second groupe, le mouvement volontaire est perturbé par un "myoclonus intentionnel", associé à un syndrome cérébelleux ou cérébello-

spinal, et à des myoclonies sporadiques spontanées, mais il n'y a pas de crises d'épilepsie, ni de paroxysmes épileptiques spontanés ou provoqués par la stimulation lumineuse intermittente à l'électro-encéphalogramme.

Il est à noter que dans ce groupe, un cas de BRADSHAW ne comportait pas d'anomalies à l'examen anatomique (excepté une hémorragie récente de la paroi du IIIème ventricule), tandis que celui de LOUIS-BAR et VAN BOGAERT comportait des lésions du noyau dentelé, du pédoncule cérébelleux supérieur et dans la moëlle des lésions de la maladie de Friedreich.

Dans le troisième groupe de ROGER et Coll. sont rangés les cas comportant à la fois des "myoclonies d'action et un syndrome cérébelleux, ou spino-cérébelleux, avec ou sans myoclonies sporadiques spontanées, mais avec association de crises épileptiques généralisées d'emblée (secousses myocloniques massives ; chutes atoniques, crises Grand Mal, plus rarement absences Petit Mal, isolées ou combinées), exprimées sur l'électro-encéphalogramme par des paroxysmes épileptiques spontanés et surtout provoqués par la stimulation lumineuse intermittente".

Seul ce dernier groupe correspond, en fait, au syndrome de D.C.M. tel que l'a décrit Ramsay HUNT.

Dans ce groupe, 7 cas anatomiques sont retrouvés dans la littérature, en comptant le cas rapporté par ROGER et Coll.

Mais les lésions sont assez variées : les lésions du noyau dentelé sont rencontrées 6 fois (cas de HUNT ; de DIMITRI et ARANOVITCH ; de CURCIO et PEDACE, de CHRISTOPHE et GRUNER ; de PALLIS et Coll., et de ROGER et Coll.) ; dans le cas de KREBS et PLANTEY, le noyau dentelé est intact mais les auteurs notent la présence de corps de LAFORA dans la calotte mésencéphalique ; des lésions médullaires, du type Friedreich, sont notées dans 3 cas (par HUNT ; LOUIS-BAR et VAN BOGAERT, CHRISTOPHE et GRUNER).

Les lésions des voies afférentes des noyaux dentelés rapprochent ces différentes observations.

b) La Chorée de Huntington.

La survenue de myoclonies perturbant le mouvement volontaire au cours d'une chorée de Huntington est très rare ; cette éventualité n'étant pas signalée dans la thèse de GOAS.

Récemment, FAU et Coll. ont rapporté un cas de forme rigide de chorée de Huntington, avec comitialité sévère, chez un enfant de 7 ans.

Trois ans après les premières manifestations de la maladie, apparaissent, au décours d'un état de mal, des "myoclonies spontanées à peu près continues. Ces myoclonies sont parfois bilatérales et synchrones, mais le plus souvent asynchrones, erratiques, plus fréquentes au niveau du

membre supérieur gauche".

Indépendamment du fait qu'il s'agit d'une forme rigide chez un enfant, cette observation diffère de celle de Mme Q. J., 42 ans, obs. n° 7, par le mode de déclenchement des myoclonies. En effet, dans le cas de FAU et Coll., les myoclonies surviennent spontanément et il n'est pas mentionné de grande hyperkinésie volitionnelle. A l'opposé dans l'observation n° 7, il n'existait pas cliniquement, tout au moins au moment de l'enregistrement électro-myographique, de mouvement anormal au repos et la perturbation du mouvement volontaire rappelait la D.V.A.

L'analyse du tracé électro-myographique a permis de découvrir de rares myoclonies au repos, mais surtout dès la moindre tentative de mouvement et au cours du maintien d'une attitude, apparaissent des myoclonies arythmiques, groupées en bouffées. L'association aux sévères perturbations électro-encéphalographiques de type comitial, a fait évoquer la possibilité d'une épilepsie-myoclonie. L'examen neuro-pathologique a montré les lésions caractéristiques de la chorée de Huntington. Cette étude n'étant pas terminée, il n'est pas possible de dire si cette forme avec myoclonies survenant essentiellement au cours du mouvement volontaire est liée à des lésions anatomiques spéciales. Cependant, le cervelet n'est pas intéressé par le processus abiotrophique dans le cas de Mme Q. J. (Pr LAPRESLE).

Dans le cas de FAU et Coll., existent en plus de la sévère atrophie putamino-caudée bilatérale, de graves lésions corticales du cervelet. "Le thalamus est normal des deux côtés, de même que le corps de Luys, le noyau amygdalien, le Locus Niger : dans le noyau rouge, on peut discuter une légère perte neuronale dans la portion magno-cellulaire, sans gliose, ni spongiose... Les neurones du noyau dentelé sont bien conservés, mais il y a une pâleur myélinique nette du hile et du manteau autour du dentelé... Il existe par ailleurs au niveau de la corne d'Ammon (secteur de Sommer) ainsi que dans les couches moyennes du cortex frontal, une dépopulation neuronale qui évoque un mécanisme anoxique".

Les auteurs pensent pouvoir évoquer une pathogénie anoxique (les myoclonies sont apparues après l'état de mal) des myoclonies, les attribuant, sous réserve, aux lésions rubro-cérébelleuses.

Nous avons rappelé les points fondamentaux qui distinguaient l'observation n° 7 de ce travail de celle de FAU et Coll. ; aussi, pensons-nous ne pas pouvoir extrapoler à ce cas les conclusions de FAU et Coll.

JERVIS (1963) de son côté mentionne l'existence de myoclonies dans 2 formes rigides de chorée de Huntington de l'enfant, dont un (obs. n° 4) présentait une grande ataxie cérébelleuse. L'examen neuro-anatomique a montré dans ce dernier cas, une atrophie cérébelleuse particulièrement intense, avec disparition des cellules de Purkinje et réduction considérable du nombre de neurones des noyaux rouges, les neurones restant étant atrophiques.

Les lésions cérébelleuses se rencontrent aussi bien dans les chorées de Huntington sans myoclonies (obs. de PIERRE MARIE et LHERMITTE).

Un autre point nous paraît intéressant à souligner : ce sont les perturbations électro-encéphalographiques, toujours majeures dans les formes avec myoclonies, qu'il s'agisse des cas de JERVIS, de FAU, ou de l'observation n° 7 du présent travail.

La fréquence des perturbations électro-encéphalographiques importantes chez l'adulte, est faible et 3 malades seulement sur les 18 de GOAS ont un électro-encéphalogramme très perturbé.

Chez l'enfant par contre, comitialité et altérations électro-encéphalographiques sont beaucoup plus fréquentes et rencontrées dans les 2/3 des cas de la littérature d'après JERVIS.

Les cas, présentant à la fois lésions cérébelleuses et grosses perturbations électro-encéphalographiques, sont très rares et il est intéressant de noter que c'est le cas des observations de FAU et de JERVIS, qui présentaient des myoclonies.

Il ne s'agit peut-être pas d'une simple coïncidence. Cependant, dans l'observation n° 7, seules sont notées les myoclonies, d'un type toutefois différent de celles signalées dans la littérature, et les altérations électro-encéphalographiques. Le cervelet est normal à l'examen anatomo-pathologique.

4° - La maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Une hyperkinésie volitionnelle accompagne habituellement l'évolution de cette encéphalopathie, mais se modifie à mesure de l'évolution.

Dans la forme classique, quelques semaines après le début, on peut voir en plus des mouvements anormaux de type choréïque, une hyperkinésie volitionnelle liée à des myoclonies déclenchées par le mouvement volontaire. La survenue en cours d'évolution de "spasmes oppositionistes", rappelant ceux de la pseudo-sclérose, est assez caractéristique de l'affection (S. BRION).

Nous ne disposons malheureusement pas dans notre série d'enregistrement d'hyperkinésie volitionnelle au cours de cette maladie.

5° - L'hyperkinésie volitionnelle au cours de la maladie de Heine-Medin.

C'est dans la forme ataxique de la maladie de Heine-Medin, dont ARTHUIS, LYON et THIEFFRY ont rapporté 6 observations en 1960 que peut se ranger le cas de Melle M. M., obs. n° 9, présentant une hyperkinésie volitionnelle avec myoclonies apparues au cours d'un épisode fébrile, au cours d'une épidémie de poliomyélite, avec lymphocytorachie et présence de virus poliomyélitique, type III, dans les selles.

Examinée 8 ans après cette poliomyélite, l'enfant présente un tremblement d'attitude avec hyperkinésie volitionnelle, mais l'existence d'un syndrome cérébelleux ne peut être affirmée. On note des mouvements athétoïdes des orteils, au cours de l'examen.

L'électro-encéphalogramme montre quelques paroxysmes sous hyperpnée ; l'enregistrement électro-myographique révèle l'existence de myoclonies sporadiques au repos ; permet de lier le "tremblement d'attitude et la dyskinésie" à des myoclonies.

La première description de forme ataxique de la poliomyélite est due à MEDIN, qui insistait sur la bénignité de cette forme (8 cas, 8 guérisons), comme le font d'ailleurs ARTHUIS, LYON et THIEFFRY : 6 cas, 6 guérisons, guérison qui survient rapidement (de quelques jours à un mois).

Ceci ne fut malheureusement pas le cas dans notre observation, puisque 9 ans après l'épisode aigu, l'hyperkinésie volitionnelle persiste.

Cette hyperkinésie volitionnelle est, en effet, l'élément dominant de ces formes ataxiques de la maladie de Heine-Medin.

"Le tremblement .... intéresse tout le corps, les membres, le tronc et la tête. Il est chez certains enfants et à certains moments d'une intensité telle qu'il rend la marche impossible, ainsi que la station assise.... il s'exagère à l'examen, avec les émotions et au cours du mouvement". Plus loin, ARTHUIS, LYON et THIEFFRY ajoutent : "Sur le tremblement de fond, qui est permanent à l'état de veille, se greffent de véritables décharges de mouvements anormaux. Ils apparaissent avec une grande brusquerie et sont parfois provoqués par la moindre excitation, réalisant de véritables "clonies" ; il n'y a pas d'enregistrement électro-myographique dans ces cas.

Il y a donc association dans ces formes ataxiques de poliomyélite d'une grande ataxie et de myoclonies présentes au repos, mais augmentées par le maintien d'une attitude et le mouvement volontaire qu'elles perturbent.

CAS PARTICULIERS

A côté de ces étiologies, il nous faut mentionner quelques cas particuliers.

a) - Tout d'abord dans notre série, le cas de Mme D. G., obs. n° 12, est tout à fait spécial, correspondant peut-être à une encéphalopathie paranéoplasique remarquable, sur le plan clinique, par la perturbation du mouvement volontaire par des myoclonies apparaissant au cours du mouvement et du maintien d'une attitude du membre inférieur gauche. Sur le plan anatomique, les lésions sont diffuses, prédominent dans la région vermienne, mais sont asymétriques, fait tout à fait inhabituel dans une affection paranéoplasique. Nous n'avons pas rencontré de cas analogue dans la littérature.

Ce cas peut être rangé dans le groupe B.

b) - Le cas de CHAVANY, WORMS et THIEBAUT (1931) associe des myoclonies rythmées squelettiques à une hyperkinésie volitionnelle.

Le malade, vu 18 mois après un accident vasculaire cérébral brutal, présentait une hémiparésie gauche avec signe de Babinski, un syndrome cérébelleux cinétique du membre supérieur gauche et des mouvements involontaires à type de clonies rythmiques au niveau de certains muscles ; tous les groupes musculaires pouvant être atteints à tour de rôle par des myoclonies battant au rythme de 120 par minute, cessant pendant le sommeil. Les mouvements volontaires inhibent ces myoclonies, mais existe alors un tremblement intentionnel à très larges oscillations du type de la D.V.A., comme le fait remarquer ALAJOUANINE.

Il n'y a pas d'examen anatomique.

On en rapprochera l'observation de RONDOT, GUIOT, ARFEL et DEROME, d'un syndrome myoclonique facio-vélo-pharyngo-laryngé, apparu progressivement chez un homme de 50 ans et s'accompagnant de myoclonies du membre supérieur droit et d'une hyperkinésie volitionnelle de ce même membre, qui est amyotrophié et a des réflexes ostéo-tendineux exagérés.

c) - Le cas de POROT et LARMANDE (1946) est dû à une plaie par balle de la région pédonculaire : après un hémiballisme transitoire, s'est installée une D.V.A., associée à un syndrome de Parinaud et un signe d'Argyll-Robertson.

d) - Nous voudrions rappeler pour terminer la possibilité de tremblements hystériques simulant la dyskinésie volitionnelle d'attitude.

DUTIL (élève de CHARCOT) individualisait dans sa thèse les tremblements hystériques (1891), une forme à type de "tremblement intentionnel pur,

nul au repos, n'apparaissant qu'à l'occasion de mouvements volontaires". L'observation n° 10 de la thèse de DUTIL aurait pu être considérée comme une D.V.A. d'après la description qui en est donnée, mais la disparition du tremblement (et du cortège fonctionnel qui l'accompagnait) après quelques jours d'hospitalisation rend très vraisemblable le diagnostic d'Hystérie. DUTIL dans sa thèse émet des réserves sur l'organicité des malades de WESTPHAL, qui présentaient un tel type de tremblement.

Les observations de RAYMOND (1892) et de RENDU (1892) de tremblement d'attitude exagéré au cours du mouvement volontaire sont également, et probablement à juste titre dans ces cas (la malade de RENDU avait une hémianesthésie à tous les modes, une diplopie mono-oculaire, et des signes très variables), des tremblements hystériques. Il faut cependant remarquer que la "névrose trémulante familiale" n'est pas névrotique, mais très certainement organique, sans qu'on connaisse pour autant la lésion anatomique, ou l'anomalie responsable.

Aujourd'hui encore, il n'est pas exceptionnel que l'organicité de certaines hyperkinésies volitionnelles soit méconnue un certain temps.

°

° °

VI- COMMENTAIRES

Avant d'aborder le problème de la physiopathologie des hyperkinésies volitionnelles, nous pensons nécessaire de souligner les quatre points séméiologiques suivants.

A - SEMEIOLOGIE

1° - Rapports de l'H.V. et du syndrome cérébelleux.

Sur le plan séméiologique, il est souvent difficile d'affirmer l'existence d'un syndrome cérébelleux au cours de certaines hyperkinésies volitionnelles.

Dans certains cas, dans la S.E.P. par exemple ou dans les ramollissements des pédoncules cérébraux, le syndrome cérébelleux est habituellement net, mais dans les cas difficiles, il nous a paru que l'exécution du mouvement index-nez à vive allure, comme y avaient insisté BABINSKI et André THOMAS, permettait de mieux mettre en évidence l'hypermétrie caractéristique alors que le tremblement perturbe moins le mouvement rapide.

Dans la D.V.A., il n'y a pas d'hypermétrie au cours du mouvement rapide.

2° - Tremblement et Myoclonies.

Le rythme et la régularité du tremblement peuvent être impossibles à préciser cliniquement, du fait de la variation des excursions et telle H.V. paraissant liée à des secousses irrégulières est en fait, à l'enregistrement électro-myographique, due à une activité rythmique régulière.

Inversement, dans certaines H.V. produites par des myoclonies, l'H.V. peut paraître due à un tremblement régulier. L'enregistrement électro-myographique montre dans ces cas l'existence de salves myocloniques rythmées, mais dont la fréquence est plus basse que dans les H.V. avec tremblement.

3° - H.V. et Oppositionisme.

Un "oppositionisme" a été rencontré dans un cas de maladie de Wilson, dans une S.E.P. et dans une H.V. post-traumatique. Dans ces 3 cas, l'"oppositionisme" était lié à une activité rythmique prédominant dans

l'antagoniste et s'opposant à l'action projetée. Cette constatation s'inscrit contre la fréquence des oppositionismes mentionnés à propos des H.V.

Dans ce qui paraît être un oppositionisme en clinique, il peut y avoir des secousses des rotateurs, mais aussi le souci du sujet d'éviter un traumatisme.

4° - H.V. et Dystonie.

Par ailleurs, la fréquence des dystonies associées à l'H.V. mérite d'être soulignée. Le fait le plus remarquable et vraisemblablement déterminant, paraît être l'installation des troubles à la naissance, dans l'enfance, ou parfois dans l'adolescence.

Les étiologies se répartissent sur ces 8 cas d'H.V. avec dystonie secondaire en :

- 3 cas secondaires à une anoxie néo-natale (obs. 21, 28 et 29),
- 3 cas secondaires à un traumatisme crânien grave (obs. 20, 33, 34),
- 1 cas apparu après une hémiplégie de l'enfance et
- 1 cas de crampe des écrivains accompagnait une D.V.A. apparue dans l'adolescence (obs. 23).

S'agit-il, dans ces cas, d'une lésion commune responsable à la fois du syndrome dystonique et hyperkinétique ? Malheureusement, l'existence d'une dystonie n'est pas un signe de localisation lésionnelle précise. Cependant, il semble nécessaire que la lésion se produise chez un sujet jeune, ou chez un nourrisson pour que puisse apparaître la dystonie.

Dans certains cas, il nous a paru que l'attitude dystonique prise par le membre supérieur diminuait, ou bloquait l'hyperkinésie volitionnelle ; en particulier, lors de l'épreuve index-nez, le membre supérieur peut prendre une attitude dystonique avec adduction du bras, hyperflexion et supination forcée du poignet, ce qui peut avoir pour effet d'arrêter tout tremblement.

B - PROBLEMES PHYSIOPATHOLOGIQUES

Le présent travail met l'accent sur les différents modes de perturbation du mouvement volontaire responsables du syndrome d'H.V.

Les différents groupes (A, B, C) individualisés à l'aide de l'enregistrement électro-myographique du mouvement correspondent vraisemblablement à des phénomènes physiopathologiques différents.

1° - Dans le groupe A, l'enregistrement électro-myographique permet la mise en évidence d'un tremblement dont le rythme est en partie fonction de l'étiologie. Mais à cette activité rythmique alternante dans l'agoniste et l'antagoniste, s'ajoute une perte de contrôle du mouvement volontaire responsable de l'amplitude croissante de l'excursion du segment de membre au cours de l'exécution du mouvement.

RONDOT et KORN ont mis en évidence dans les tremblements d'attitude le rôle inducteur de certains muscles. Dans la présente série, un "muscle inducteur" a été aussi mis en évidence dans les hyperkinésies volitionnelles de la S.E.P., dans certaines hyperkinésies volitionnelles post-traumatiques et dans la D.V.A. La contraction de ce muscle (souvent le biceps, le sous-épineux et le grand rond au membre supérieur) fait apparaître un rythme qui, en quelques secondes, diffuse aux autres muscles intéressés par le mouvement. L'infiltration du point moteur de ce muscle dit "inducteur" par de la Xylocaïne et de l'Alcool, suffit parfois à suspendre pendant un certain temps (parfois plusieurs semaines, ou plusieurs mois), le tremblement, sans modification de la force musculaire (Fig. 3).

"L'existence de muscles inducteurs de rythmes anormaux suggère que les influx proprioceptifs, nés de ces muscles, favorisent la diffusion de rythmes à l'ensemble des muscles d'un membre. Ces afférences proprioceptives maintiennent sans doute l'apparition du tremblement à partir d'une organisation segmentaire de celui-ci". (RONDOT et Coll.).

Cette infiltration du point moteur du muscle inducteur est susceptible dans certains cas de donner des rémissions durables du tremblement. A côté de ce facteur, il faut discuter le rôle des lésions centrales dans la genèse des hyperkinésies volitionnelles.

Disons tout de suite qu'il n'est pas possible d'individualiser actuellement une lésion anatomique commune à toutes les étiologies d' hyperkinésies volitionnelles ; la revue des cas anatomo-cliniques de la littérature suffit amplement à le démontrer.

Les travaux des neurophysiologistes permettent-ils de cerner davantage le problème ?

Rappelons, pour commencer, les travaux de CARPENTER (1957), concernant des lésions des noyaux rouges chez le singe ; la lésion concomitante du noyau rouge et du brachium conjunctivum n'est pas différente de la lésion isolée du brachium conjunctivum. Les dyskinésies rencontrées au cours des lésions du noyau rouge seraient donc liées à l'interruption concomitante des fibres du brachium conjunctivum.

WALKER et BOTTERELL (1937) ont montré que la section unilatérale du pédoncule cérébelleux supérieur chez le singe donnait une ataxie sévère avec un tremblement intentionnel.

CARPENTER et STEVENS obtiennent les mêmes résultats que

WALKER et BOTTERELL en sectionnant le bras conjonctival chez le singe. Ils signalent que le membre supérieur est plus souvent touché que le membre inférieur ; ils tracent également la dégénérescence des fibres partant des noyaux dentelé et interposé du cervelet à travers la voie dento-rubro-thalamique vers le noyau rouge contrôlatéral, le noyau ventro-latéral du thalamus, mais également le globus pallidus (par l'anse lenticulaire).

METTLER et ORIOLI (1958), dans une mise au point sur les lésions du brachium conjunctivum susceptibles de produire un "ataxic tremor" signalent que les lésions des noyaux dentelés et interposés produisent une ataxie intense avec un tremblement ataxique survenant pendant l'activité volontaire et associée, et pendant le maintien postural aussi bien que pendant une activité cinétique. Un tableau semblable se rencontre après décortication cérébelleuse quand les noyaux sont touchés ; le tremblement y est cependant moins spectaculaire.

En 1955, CARREA et METTLER avaient montré que le tremblement ataxique, qui fait suite à des lésions de la partie proximale du pédoncule cérébelleux supérieur, est semblable à celui qui succède à des lésions des noyaux dentelés et interposés. Ces auteurs notent de plus que "l'ataxie n'est pas provoquée par la section des fibres du brachium conjunctivum à leur pénétration dans le thalamus, pas même, dans une proportion considérable de cas par des lésions du noyau rouge". D'après METTLER et ORIOLI (1958), cette ataxie ne peut plus être provoquée après la décussation de toutes les fibres du brachium conjunctivum, car la lésion des trois faisceaux efférents du bras conjonctival serait nécessaire à la production de l'ataxie.

POIRIER (1960) cependant signale l'apparition d'une ataxie et d'un tremblement d'action après destruction au-dessus de la décussation des composants dorsaux et intermédiaires du brachium conjunctivum du singe. Torticolis et mouvements de torsion du tronc ont été notés par POIRIER en association avec l'ataxie et le tremblement d'action au cours de son expérimentation. L'interruption isolée du contingent ventral du bras conjonctival n'était pas accompagnée de telles modifications motrices.

Chez l'homme, la destruction stéréotaxique du noyau dentelé (surtout dans le traitement des spasticités) ne déclenche habituellement pas d'hyperkinésie volitionnelle. Cependant, récemment ZERVAS (1970) a provoqué un tremblement intentionnel transitoire après lésion du "nucleus interpositus", complétant une lésion antérieure du noyau dentelé. ZERVAS rapproche son observation de celles de MASHOLD, qui avait noté l'apparition d'une "ataxie appendiculaire transitoire", de troubles oculo-moteurs, de torticolis chez plusieurs malades chez qui les électrodes avaient été placées à moins de 10 mms. de la ligne médiane du cervelet.

Les destructions du noyau dentelé et du pédoncule cérébelleux supérieur sont les seules lésions expérimentales, à notre connaissance, susceptibles de s'accompagner d'hyperkinésie volitionnelle, encore faut-il noter qu'il s'agit des hyperkinésies volitionnelles s'accompagnant d'un syndrome cérébelleux évident, comme c'est le cas par exemple des S.E.P.

Chez l'homme, les ramollissements de l'artère cérébelleuse supérieure, dont le premier cas avait été rapporté par MILLS et dont GUILLAIN, BERTRAND et PERON ont publié une observation en 1928, réalisent un tableau associant des mouvements anormaux au repos et un syndrome cérébelleux cinétique homolatéraux avec un "grand tremblement intentionnel comparable à celui de la S.E.P.", hypotonie et dysmétrie et une hémianesthésie superficielle croisée.

Bien que ce syndrome soit comparé au tremblement intentionnel de la S.E.P., les divers enregistrements de mouvements pratiqués au cours de syndromes cérébelleux cinétiques (Pr RONDOT) ne montrent pas d'activité rythmique caractéristique des hyperkinésies volitionnelles du groupe A. On est donc tenté de conclure que les lésions isolées du pédoncule cérébelleux supérieur ne sont pas suffisantes chez l'homme pour entraîner une hyperkinésie volitionnelle et qu'entre le "tremblement intentionnel" cérébelleux et les hyperkinésies volitionnelles du groupe A, il ne s'agit pas seulement d'une différence d'intensité, mais bien de nature. Dans le premier cas, ("Tremblement intentionnel cérébelleux"), une activité rythmique ne peut être mise en évidence tandis que le second (l'hyperkinésie volitionnelle du groupe A) est caractérisé par la présence d'une activité rythmique.

A côté de ces lésions du système dento-efférent, nous voudrions rappeler les anomalies électriques rencontrées dans le noyau ventro-latéral (V.L.) du thalamus au cours des destructions stéréotaxiques thérapeutiques de ce noyau dans certains cas d'hyperkinésies volitionnelles. Ces anomalies, dont nous avons signalé l'existence dans un précédent chapitre, se traduisent dans certains cas par des zones de silence électrique localisé. Ces "trous" ont été mis en évidence dans des cas de S.E.P. et dans une hyperkinésie volitionnelle secondaire à une anoxie néo-natale. Rappelons également que dans deux de nos cas existait une calcification thalamique (localisée dans le V.L. dans un cas) contrôlatérale par rapport à l'hyperkinésie volitionnelle. Il est difficile de ne pas tenter de rapprocher ces données.

Un bref rappel des connexions du noyau V.L. du thalamus permettra de souligner l'importance de cette formation.

Ce noyau contient les noyaux V.O.p. et V.O.a. de la nomenclature allemande (HASSLER).

Le V.L. est le relais de la voie dento-rubro-thalamique et dento-thalamique qui le mettent en rapport, soit par l'intermédiaire du noyau rouge, soit directement, avec le noyau dentelé du côté opposé. Ces projections dento-efférentes se feraient plutôt dans le V.O.p.

Par le V.O.a., le V.L. est en connexion avec le pallidum par le faisceau lenticulaire et l'anse lenticulaire, puis les champs de Forel H et H 1.

Le Locus Niger projetterait également dans la partie antérieure du V.L., par les champs de Forel H et H 1.

Les efférences du V.L. se font vers le cortex prémoteur (aire 6 surtout pour le V.O.a.) et vers le cortex moteur (aire 4 surtout pour le V.O.p.). Le V.L. en particulier le V.O.p., est un relais vers le cortex des voies cérébelleuses.

Certaines données neurophysiologiques viennent préciser ces rapports anatomiques.

COHEN et Coll. ont montré que la stimulation du brachium conjunctivum entraînait des décharges dans les neurones du V.L., des réponses spécifiques dans le cortex moteur et des réponses relayées dans le faisceau pyramidal. La stimulation à basse fréquence des noyaux non spécifiques médians du thalamus abolissent ou déprime fortement la réponse évoquées corticale par la stimulation du bras conjonctival (COHEN et Coll. 1962 ; FRIGYESI et PURPURA 1964).

PURPURA et Coll. (1966) insistent sur le rôle de la réticulée dans l'excitabilité des neurones thalamiques du V.L. ; ceci rendrait peut-être compte de la disparition des tremblements au cours du sommeil et de leur accentuation lors des périodes d'excitation.

Les points que nous venons de souligner donnent une idée du niveau d'intégration atteint dans le V.L. et de son importance dans la régulation des mouvements. Les zones silencieuses rencontrées au cours des interventions stéréotaxiques traduisent-elles des lésions anatomiques, ou tout au moins des anomalies fonctionnelles responsables en partie de la perturbation du mouvement volontaire ? Le V.L. lésé anatomiquement et/ou fonctionnellement ne pourrait plus intégrer les messages qui lui sont transmis et, en particulier, le contrôle des mouvements par le système cérébello-dento-rubro-thalamo-cortical ne serait plus assuré. Ceci expliquerait peut-être la perte du contrôle du tremblement et l'amplitude croissante des excursions au cours du mouvement ou du maintien d'une attitude dans les hyperkinésies volitionnelles.

Mais comment expliquer d'une part l'absence d'hyperkinésie volitionnelle après destruction stéréotaxiques du V.L. dans la maladie de Parkinson, par exemple, d'autre part l'amélioration durable, sinon définitive des hyperkinésies volitionnelles avec tremblement et des tremblements d'attitude par cette intervention ?

Tout d'abord, les lésions provoquées par la sonde de coagulation ou par le froid (COOPER) ne sont pas comparables aux lésions anatomiques des processus pathologiques connus et encore moins à d'éventuelles perturbations fonctionnelles isolées.

D'autre part, le V.L. est une formation entrant dans un système de contrôle très élaboré et on peut imaginer qu'après sa destruction des mécanismes compensateurs, plus archaïques, empruntant des circuits intacts, contrôleront les informations et le mouvement.

2° - Dans le groupe B, où l'hyperkinésie volitionnelle est due à des myoclonies d'action, dont certaines ébauchent un rythme au cours du mouvement volontaire. Ce rythme est plus lent que dans les D.V.A., mais ces myoclonies se rapprochent des tremblements par lésions du système dento-efférent.

Dans d'autres cas, comme les encéphalopathies anoxiques, responsables du syndrome de myoclonies d'intention et d'action, le trouble se situerait dans le thalamus d'après LANCE et ADAMS, tandis que pour LHERMITTE, TALAIRACH et Coll., l'anomalie résiderait dans l'hyperexcitabilité des cellules du cortex moteur.

On pourrait donc opposer la physiopathologie des hyperkinésies volitionnelles des groupes A et B.

Dans le groupe A, il s'agirait d'un trouble dans l'élaboration et le contrôle du mouvement, le mouvement volontaire ne peut s'effectuer que sous forme de bouffées rythmiques d'amplitude croissante.

Dans le groupe B, c'est l'exécution du mouvement qui est perturbée par les myoclonies qui le parasitent ; le mouvement agissant dans ce dernier cas comme un inducteur des myoclonies.

D'ailleurs, la destruction du noyau ventro-latéral du thalamus dans le cas de LHERMITTE, TALAIRACH et Coll. a été inefficace.

3° - Le groupe C.

Le groupe C est un groupe d'attente à propos duquel on ne peut tirer de conclusions physiopathologiques.

C - SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE

Nous ne ferons que rappeler l'efficacité relative des barbituriques dans certaines hyperkinésies volitionnelles.

Parmi les neuro-médiateurs, nous avons essayé la L. DOPA dans un cas d'hyperkinésie volitionnelle due à une maladie de Parkinson (obs. n° 14). Ceci s'est soldé par un échec complet et même par une aggravation et l'apparition d'un hémiballisme avec 1 g. de L. DOPA/j. ; ce fut également un échec dans une hyperkinésie volitionnelle de S.E.P. et dans une D.V.A.

Le 5 Hydroxytryptophane (5 H.T.P.), précurseur de la sérotonine a été essayé dans deux cas : sans succès dans le cas n° 14 (maladie de Parkinson) mais avec une efficacité indiscutable dans un cas d'hyperkinésie volitionnelle secondaire à une méningo-encéphalite de l'enfant. Ce produit d'abord utilisé par voie veineuse fut mal toléré, en particulier du fait de vomissements impor-

tants et de bouffées vaso-motrices. Par voie buccale, des doses de 400 mg/j. ont été administrées sans problème particulier.

Dans ce cas, il s'agissait d'une hyperkinésie volitionnelle due à une activité rythmique (groupe A). Le produit a été efficace en quelques jours, entraînant une diminution remarquable de l'amplitude de l'hyperkinésie.

L'efficacité du 5 H.T.P., dans ce cas, implique que des circuits sérotoninergiques sont peut-être en cause dans certains cas ; rappelons également la forte concentration de la sérotonine dans la calotte pédonculaire où des lésions sont assez souvent retrouvées dans les cas d'hyperkinésie volitionnelle.

Le 5 H.T.P. est, en effet, le seul produit efficace sans entraîner de baisse de la vigilance.

LHERMITTE et Coll. ont signalé l'efficacité du même produit dans un cas de myoclonies d'intention et d'action post-anoxiques ; dans les myoclonies post-anoxiques, l'action des anti-convulsivants, barbituriques et des benzodiazépines a également été soulignée.

La destruction stéréotaxique d'une partie du noyau V.L. du thalamus est plus régulièrement efficace. Cette destruction est efficace dans tous les cas où existe un tremblement (groupe A), mais également dans certains cas dus à des myoclonies (cas de L. J.C., n° 29). L'efficacité a été moindre dans le cas B. M., n° 28, dû également à des myoclonies secondaires à une anoxie néo-natale.

Dans l'hyperkinésie de la S.E.P., l'intervention entraîne des améliorations spectaculaires et durables (Fig. 2) ; dans les suites opératoires, on note souvent une accentuation transitoire de l'ataxie cérébelleuse.

Le résultat de l'intervention stéréotaxique est excellent dans les D.V.A. idiopathiques, dans les hyperkinésies volitionnelles post-traumatiques et bien sûr dans les formes purement tremblantes de maladie de Parkinson.

Certains auteurs (COOPER, HASSLER) ont pratiqué cette destruction du V.L. avec efficacité dans des cas de pseudo-sclérose de Westphal-Strümpell. Dans le cas de Melle B. Y., obs. n° 13, la pénicillamine a été suffisante pour faire régresser l'hyperkinésie volitionnelle.

Dans le cas de myoclonies d'intention et d'action post-anoxiques rapporté par LHERMITTE, TALAIRACH et Coll., la destruction du V.L. n'a pas été efficace.

Dans les hyperkinésies volitionnelles du groupe A, l'enregistrement électro-myographique peut mettre en évidence un muscle inducteur du tremblement. L'infiltration du point moteur de ce muscle, repéré par stimulation électrique, permet parfois des rémissions durables (Fig. 3).

On voit d'après ce rappel des moyens thérapeutiques actuellement à notre disposition que l'on n'est plus désarmé devant une hyperkinésie volitionnelle et que dans la plupart des cas, un traitement palliatif est possible.

°

° °

VII - CONCLUSIONS

Les hyperkinésies volitionnelles sont caractérisées par la survenue au cours du mouvement volontaire, de secousses brusques, amples, démesurées, rythmiques ou arythmiques, cessant au repos. Elles doivent, sur le plan clinique, être distinguées du "tremblement intentionnel" cérébelleux, dont le rapproche leur survenue commune au cours du mouvement volontaire, mais dont le sépare l'activité rythmique ou les brusques décharges myocloniques responsables de l'hyperkinésie volitionnelle.

Par ailleurs, l'hyperkinésie volitionnelle se distingue du tremblement d'attitude par son apparition et son exagération au cours du mouvement volontaire qui, au contraire, arrête le tremblement d'attitude.

Trois groupes ont pu être individualisés à partir des enregistrements électro-myographiques.

1° - Le Groupe A (27 cas).

Dans ce groupe, le mouvement volontaire se fait sous la forme d'une activité rythmique, habituellement alternante dans l'agoniste et dans l'antagoniste, d'amplitude croissant au cours du mouvement, sans atteindre un état d'équilibre, ce qui le différencie du tremblement d'attitude. L'activité rythmique débute parfois dans un muscle dit "inducteur". L'infiltration anesthésique du point moteur de ce muscle permet dans certains cas, d'empêcher la diffusion de l'activité rythmique et de faire cesser l'hyperkinésie.

A ce groupe appartiennent le cas de sclérose en plaques, de dyskinésie volitionnelle d'attitude et de tremblement familial avec hyperkinésie, de dégénérescence hépato-lenticulaire ; deux cas de maladie de Parkinson très atypiques ont pu y être inclus.

2° - Le Groupe B (8 cas).

Ici, le mouvement volontaire déclenche des myoclonies, qui le perturbent.

L'activité électrique se groupe en bouffées assez longues, synchrones dans l'agoniste et dans l'antagoniste et souvent dans tous les muscles explorés, arythmiques, mais pouvant se grouper en salves au cours desquelles un rythme, plus lent que dans le groupe précédent, peut être retrouvé. Des myoclonies sporadiques perturbent parfois l'état de repos.

Les étiologies sont dominées par les séquelles d'anoxie néonatale, les autres causes étant beaucoup plus rarement à l'origine des hyperkinésies volitionnelles : chorée de Huntington avec myoclonies, forme ataxique de la maladie de Heine-Medin, séquelles d'intoxication par le bromure de méthyle.

3° - Le Groupe C (2 cas).

Dans ce groupe, la perturbation du mouvement volontaire est due à une activité musculaire anormale dans le muscle agoniste ou dans le muscle agoniste et dans l'antagoniste. Ce groupe ne compte que deux cas et représente en fait un cadre d'attente.

Ces différents modes de perturbation du mouvement volontaire correspondent à des phénomènes physiopathologiques différents. Dans le groupe A, il s'agit d'un trouble dans l'élaboration et le contrôle du mouvement volontaire, qui ne peut s'effectuer que sous forme de bouffées rythmiques d'amplitude croissante. Dans le groupe B, c'est l'exécution du mouvement qui est perturbée par les myoclonies qui le parasitent ; le mouvement volontaire agissant comme un inducteur de myoclonies.

Sur le plan thérapeutique, l'efficacité habituelle des interventions stéréotaxiques sur le noyau ventro-latéral du thalamus surtout dans les cas du groupe A, mérite d'être soulignée ; ainsi que l'action favorable dans un de nos cas de ce même groupe, du 5 Hydroxyhyptophane, précurseur de la sérotonine, mais ce résultat demande à être confirmé par une étude plus prolongée et plus étendue.

°

° °

ICONOGRAPHIE

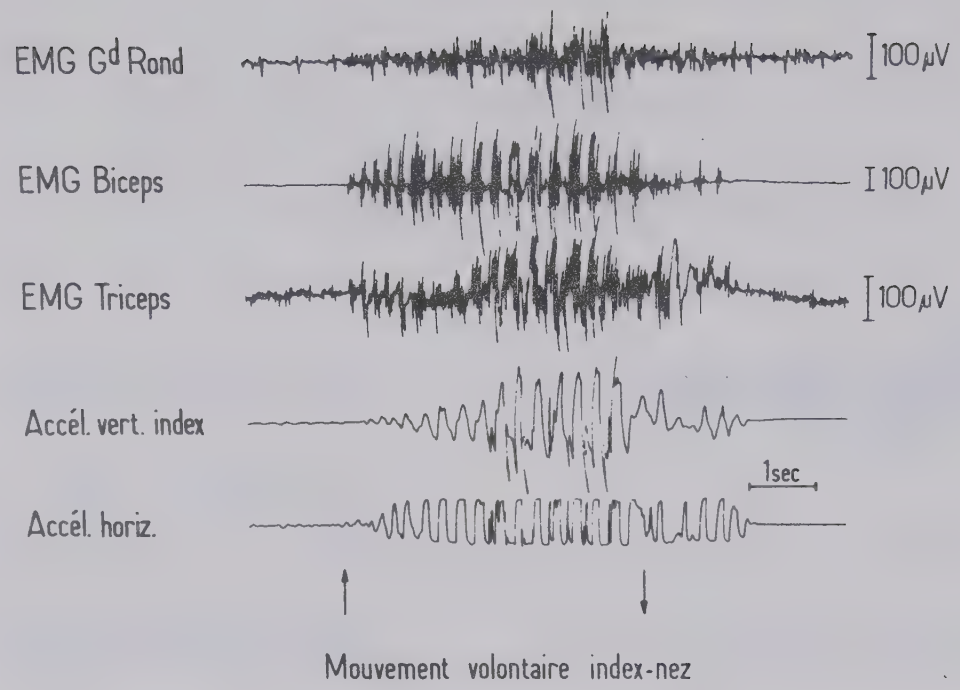


Fig. n° 1 - Hyperkinésie Volitionnelle au cours d'une S.E.P.

C. M. - Obs. n° 1

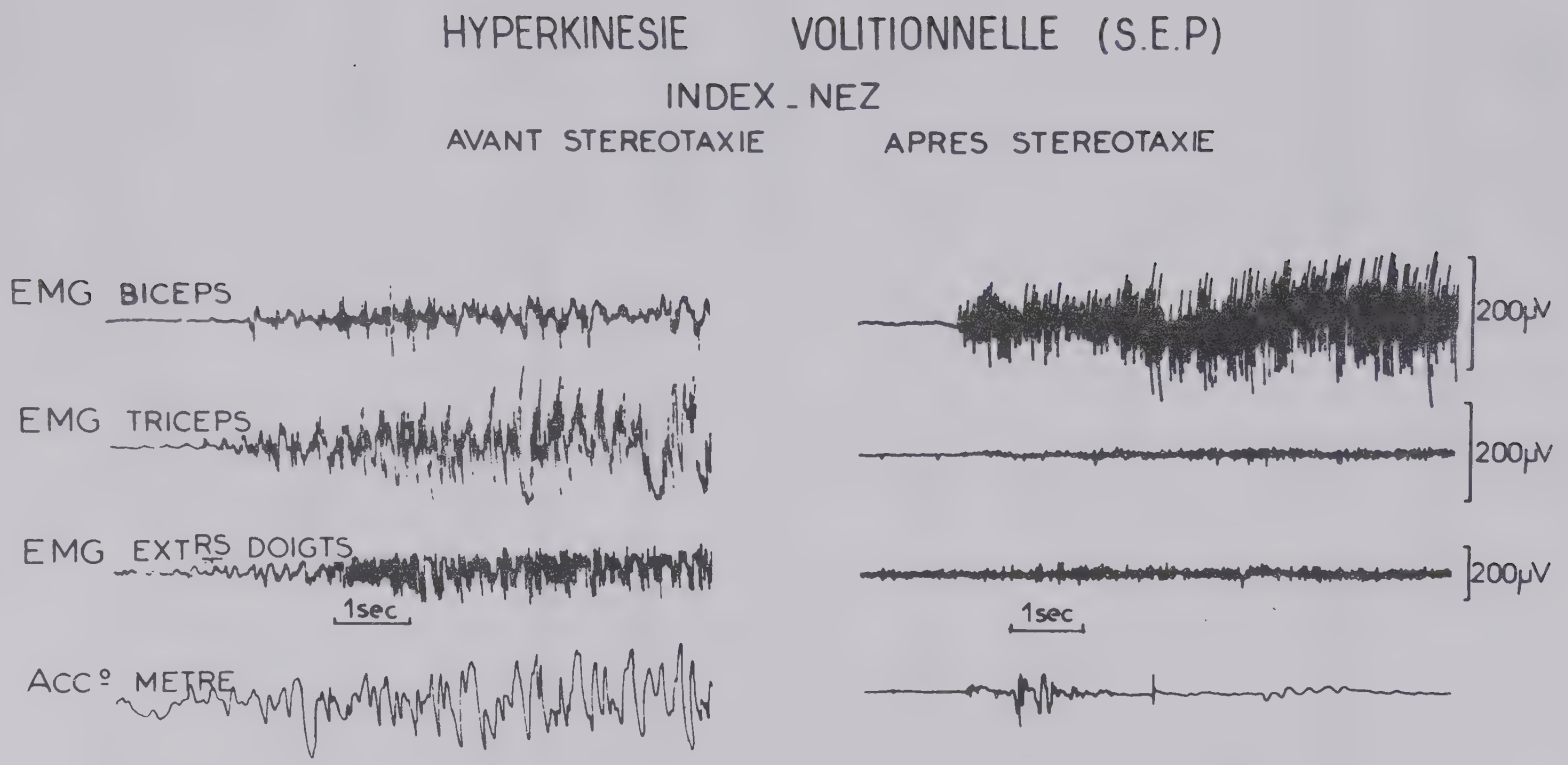


Fig. 2 - Melle M. F., obs. n° 25

- Avant l'intervention stéréotaxique :
  Noter l'importance de l'activité dans le muscle antagoniste (Triceps), responsable de l'"oppositionisme".
- Un an après l'intervention :
  L'activité électrique est presque normale.

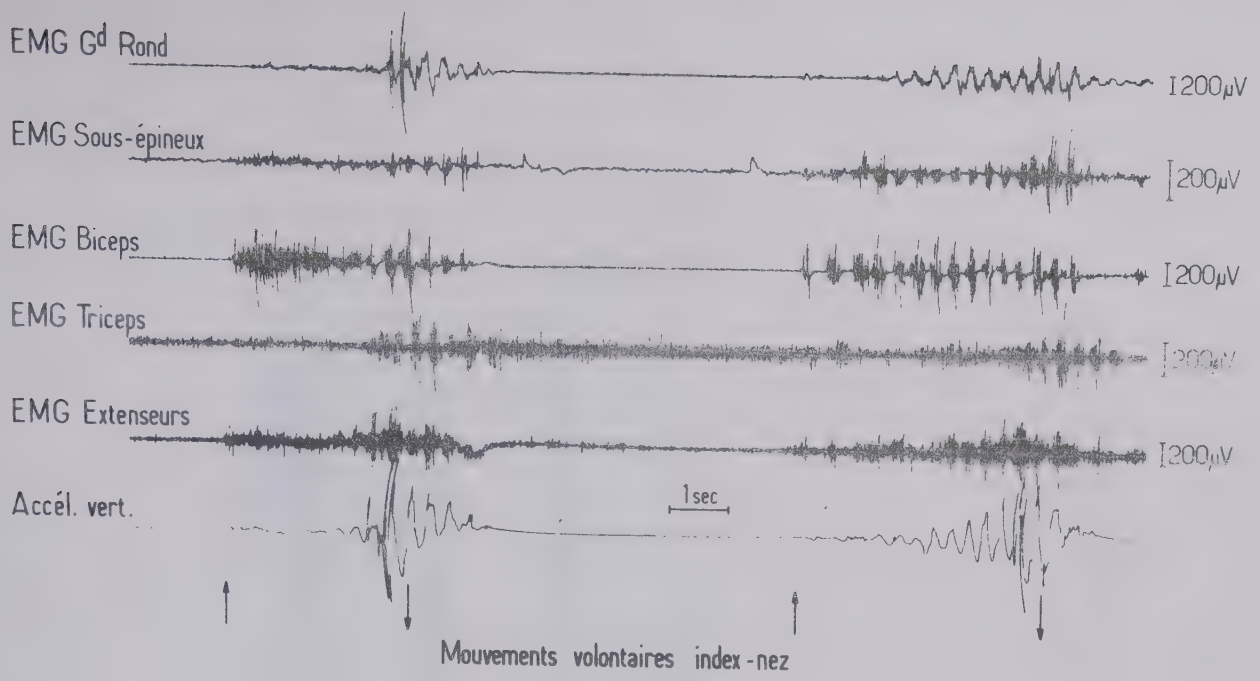


Fig. n° 3 - Hyperkinésie Volitionnelle au cours d'une S.E.P.
L. M. - Obs. n° 6

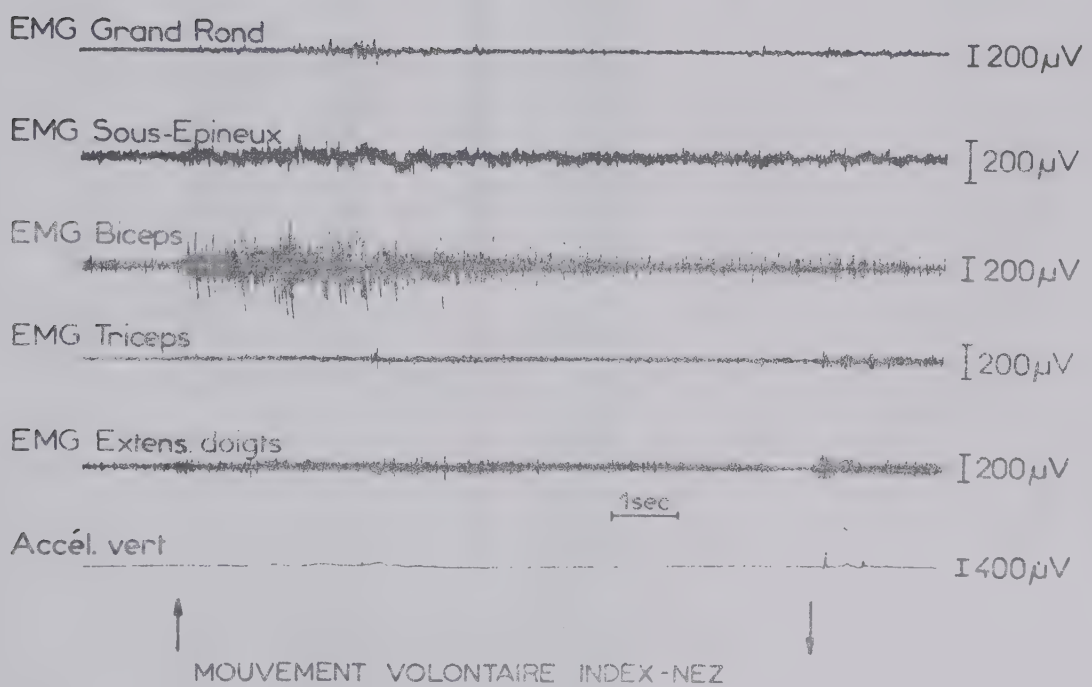


Fig. n° 3 - L. M. - Obs. n° 6

Disparition de l'Hyperkinésie Volitionnelle après infiltration anesthésique du biceps.

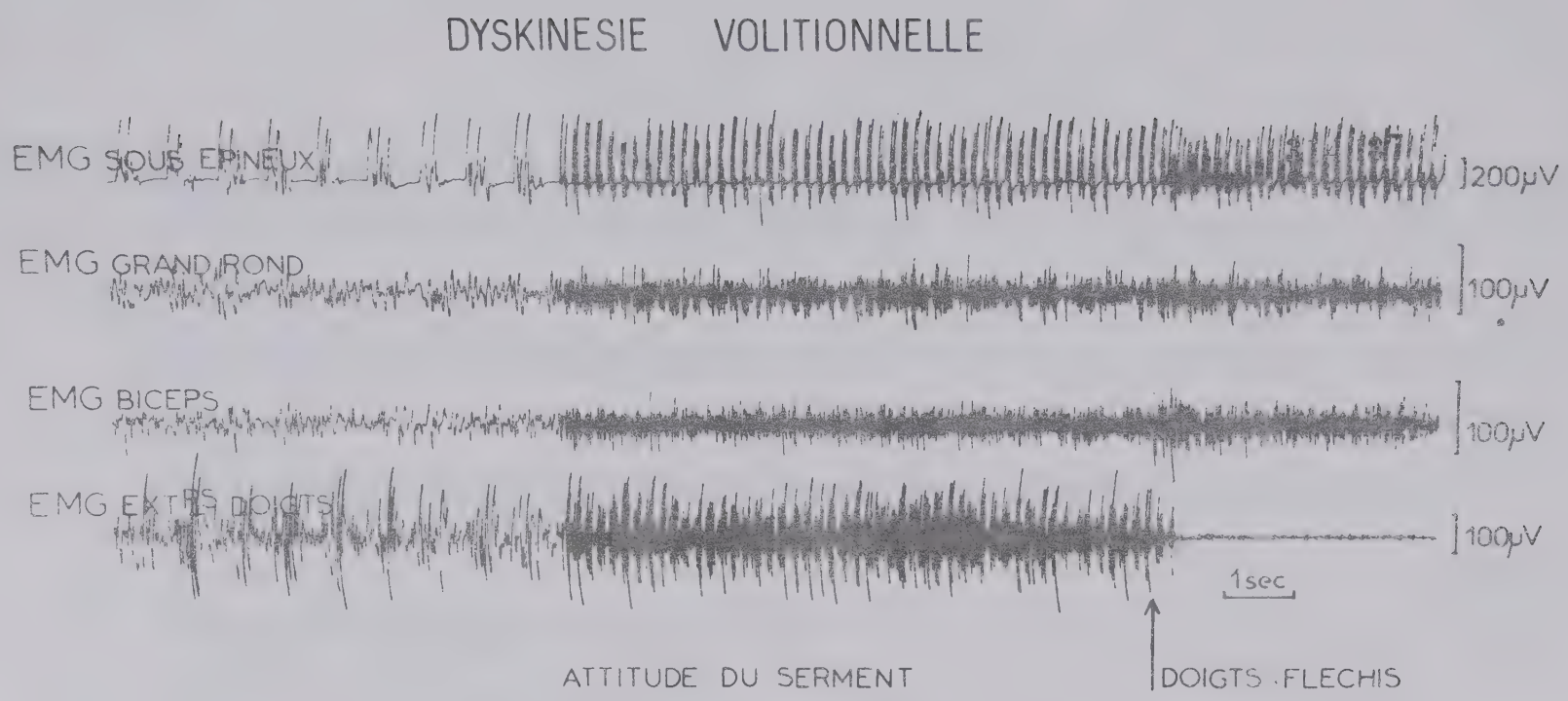


Fig. 4 - T.E., 44 ans - Obs. n° 26

Enregistrement à vitesse accélérée dans la partie gauche du tracé.
Activité rythmique asynchrone.
Noter l'arrêt de l'activité rythmique dans les extenseurs des doigts, après flexion des doigts.

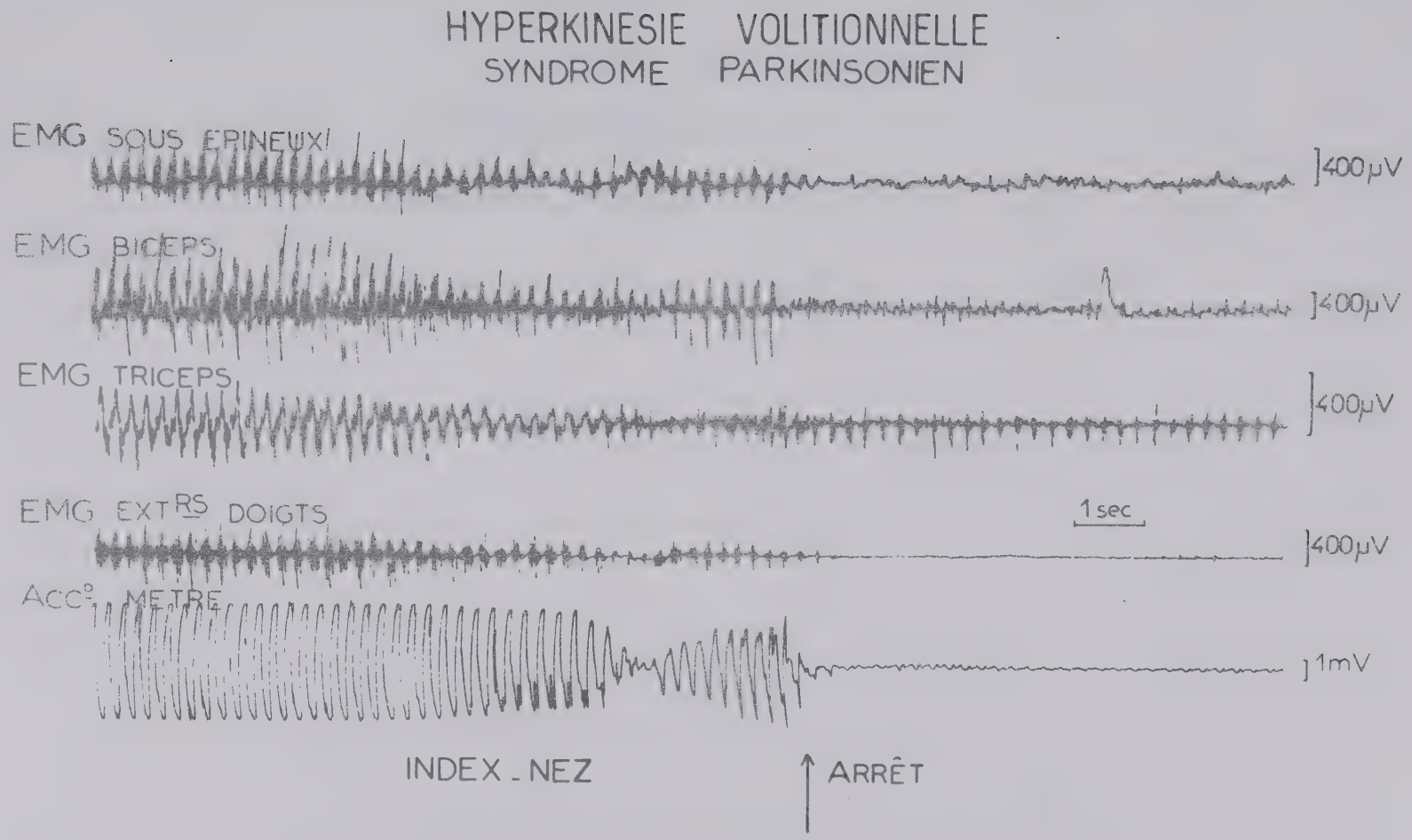


Fig . 5 - Mme M. L., 76 - Obs. n° 14

Hyperkinésie Volitionnelle au cours d'une maladie de Parkinson.
Activité rythmique au repos dans le triceps.

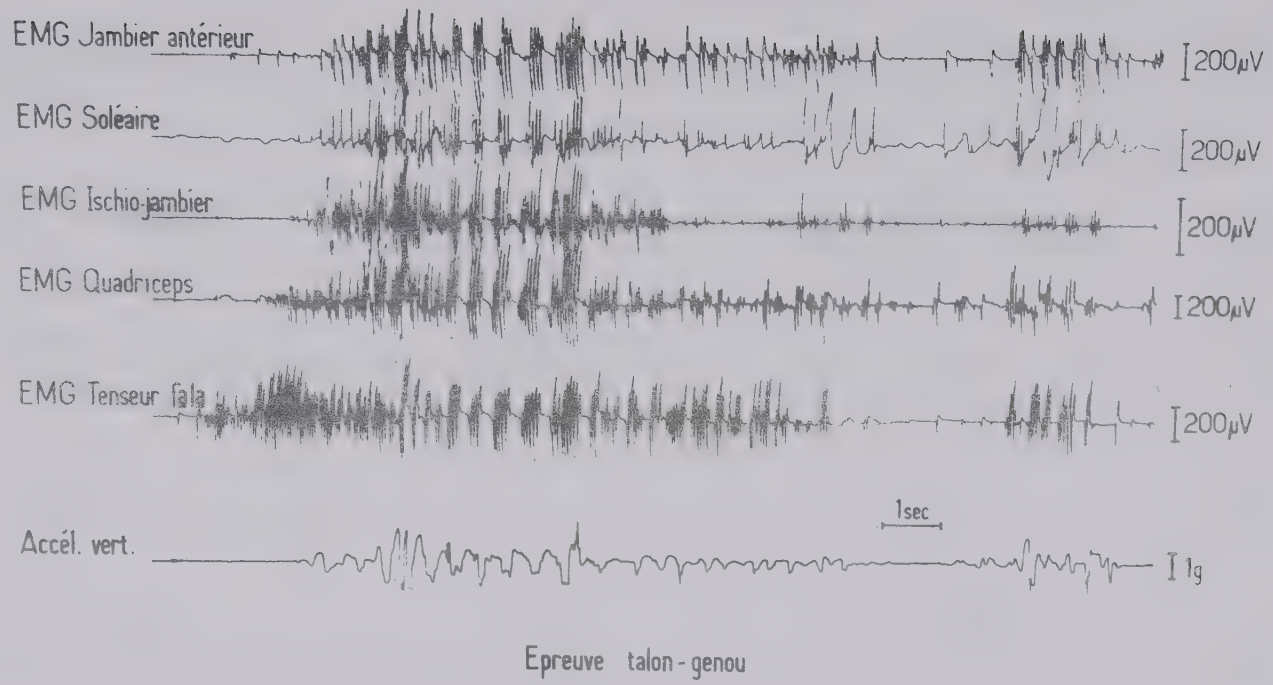


Fig. n° 6 - Hyperkinésie Volitionnelle du membre inférieur gauche.

D. G. - Obs. n° 12

Les myoclonies, synchrones dans tous les muscles explorés, apparaissent au cours de la contraction volontaire.

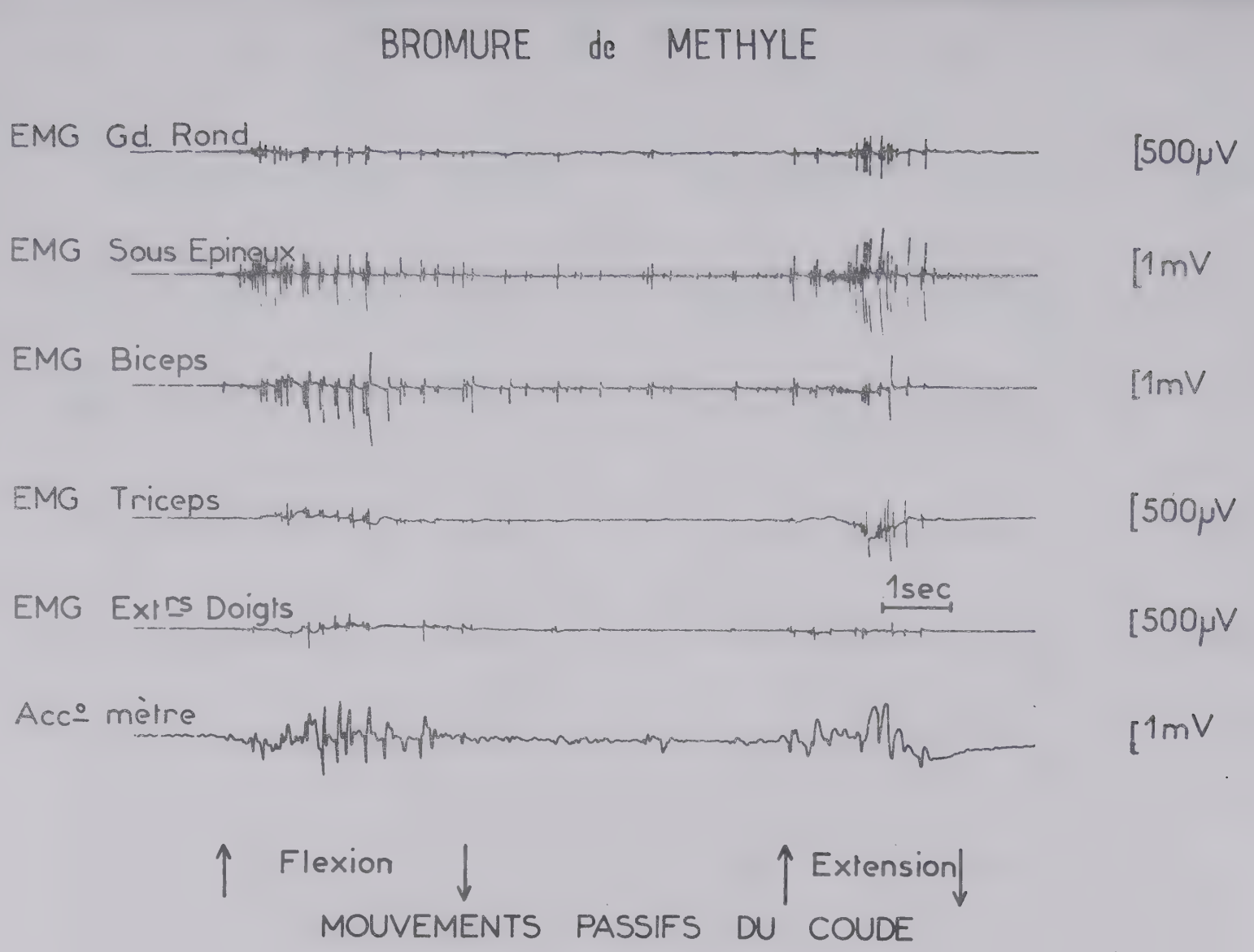
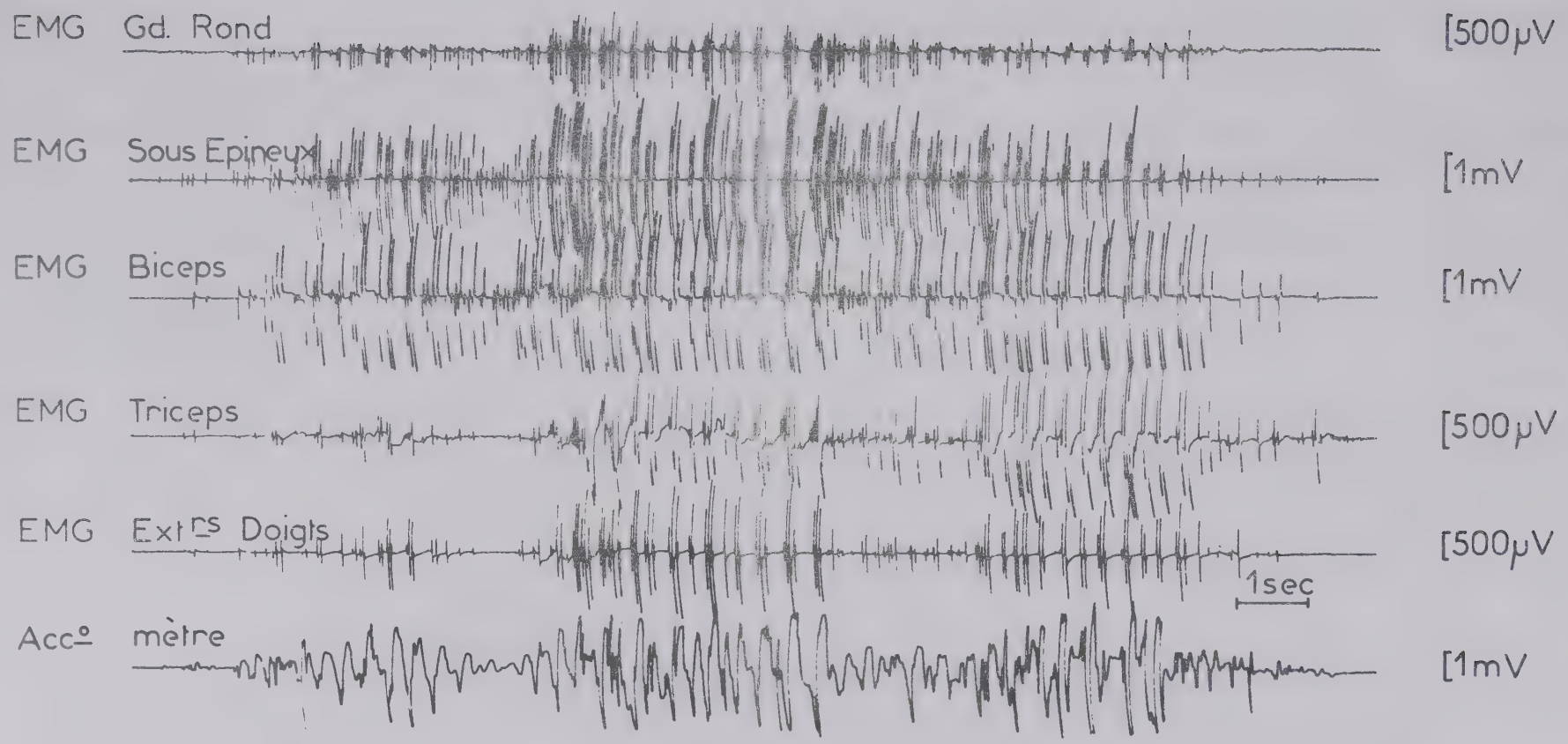

BROMURE de METHYLE
EMG Gd. Rond
[500µV
EMG Sous Epineux
[1mV
EMG Biceps
[1mV
EMG Triceps
[500µV
1sec
EMG Exts Doigts
[500µV
Accº mètre
[1mV
Flexion
Extension
MOUVEMENTS PASSIFS DU COUDE

Fig. 7 a

BROMURE DE METHYLE

Fig. 7 b

BROMURE de METHYLE



MOUVEMENT VOLONTAIRE INDEX - NEZ

Fig. 7 c

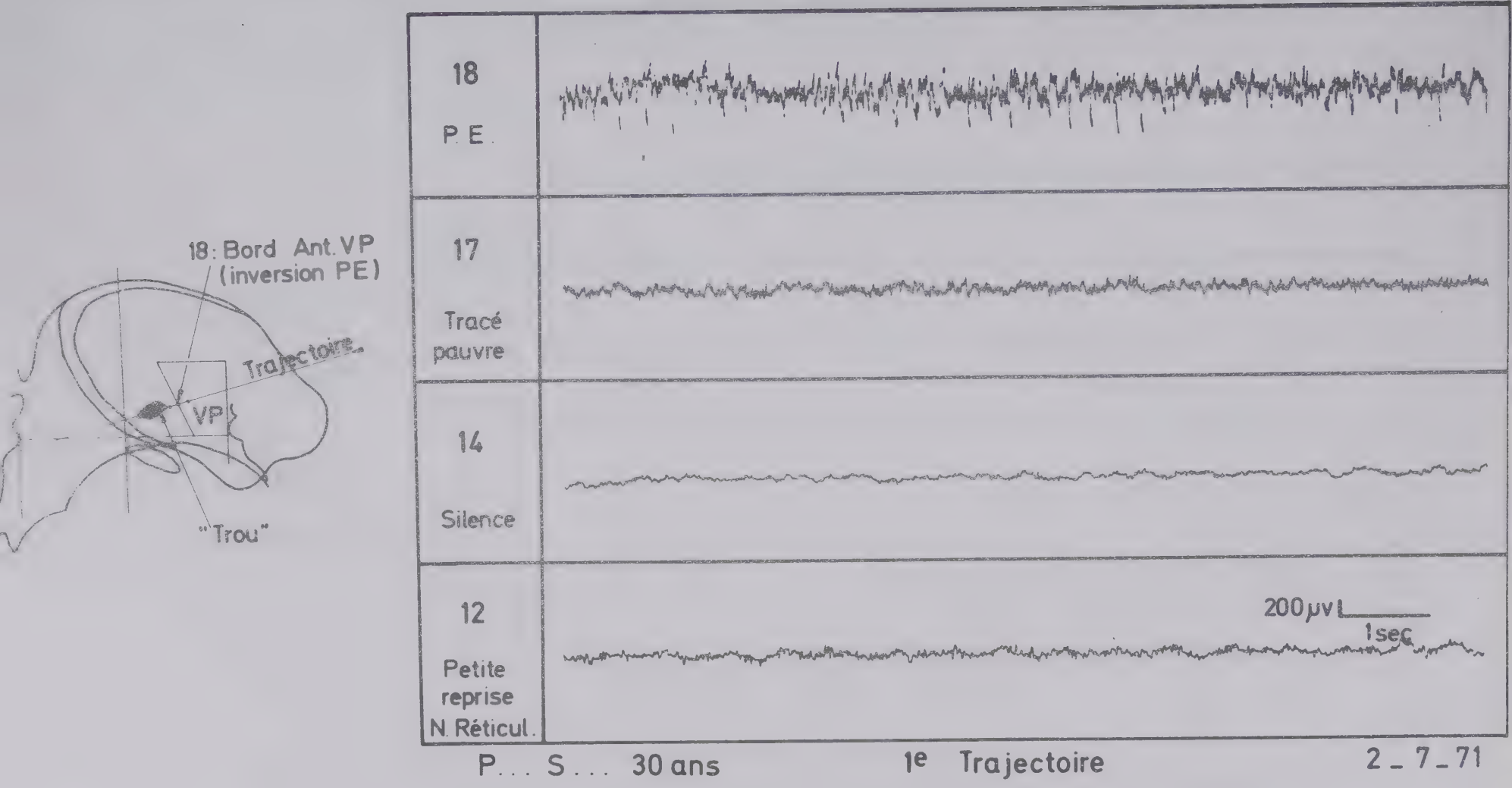
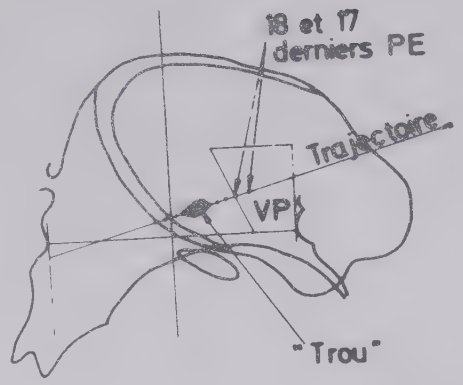
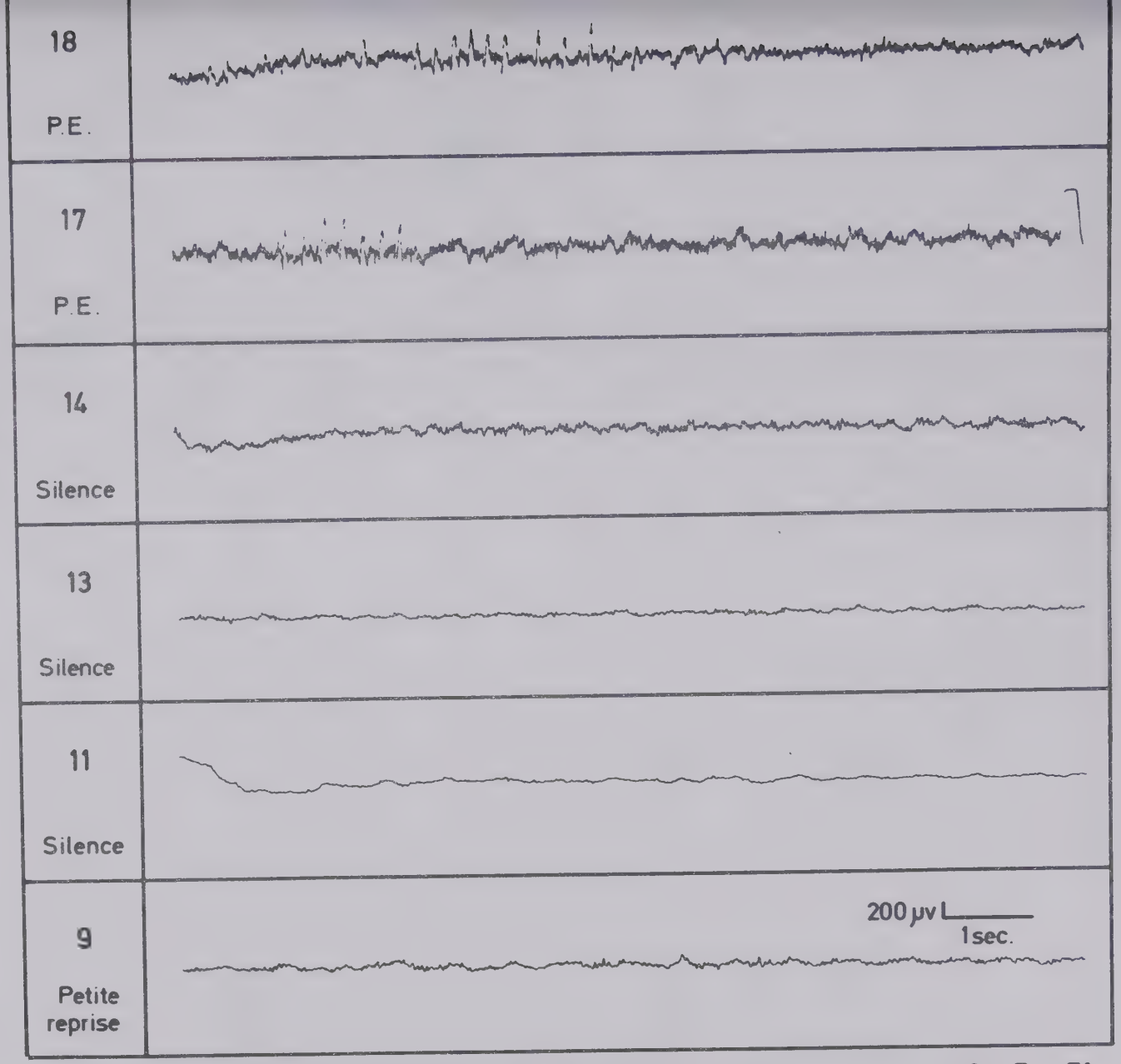


Fig. 8-P. S. - Obs. n° 19

Hyperkinésie volitionnelle au cours d'une S.E.P.
Enregistrement de l'activité thalamique au cours de l'intervention stéréotaxique sur le thalamus droit.
Première trajectoire : Potentiels évoqués en 18, inversés, correspondant au bord antérieur du noyau ventral postérieur ;
Baisse de l'activité en 17 ; silence en 14 ; reprise de l'activité à 12.





ig. 9 - P. S. - Obs. n° 19

Hyperkinésie volitionnelle au cours d'une S.E.P.
Enregistrement de l'activité thalamique au cours de l'intervention stéréotaxique sur le thalamus droit.
Deuxième trajectoire : 1 mm 1/2 en dedans de la première :
Après l'obtention des derniers Potentiels Evoqués (P.E.) en 18 et 17, chute de l'activité en 14 silence de 13 à 11 et légère reprise à 9.

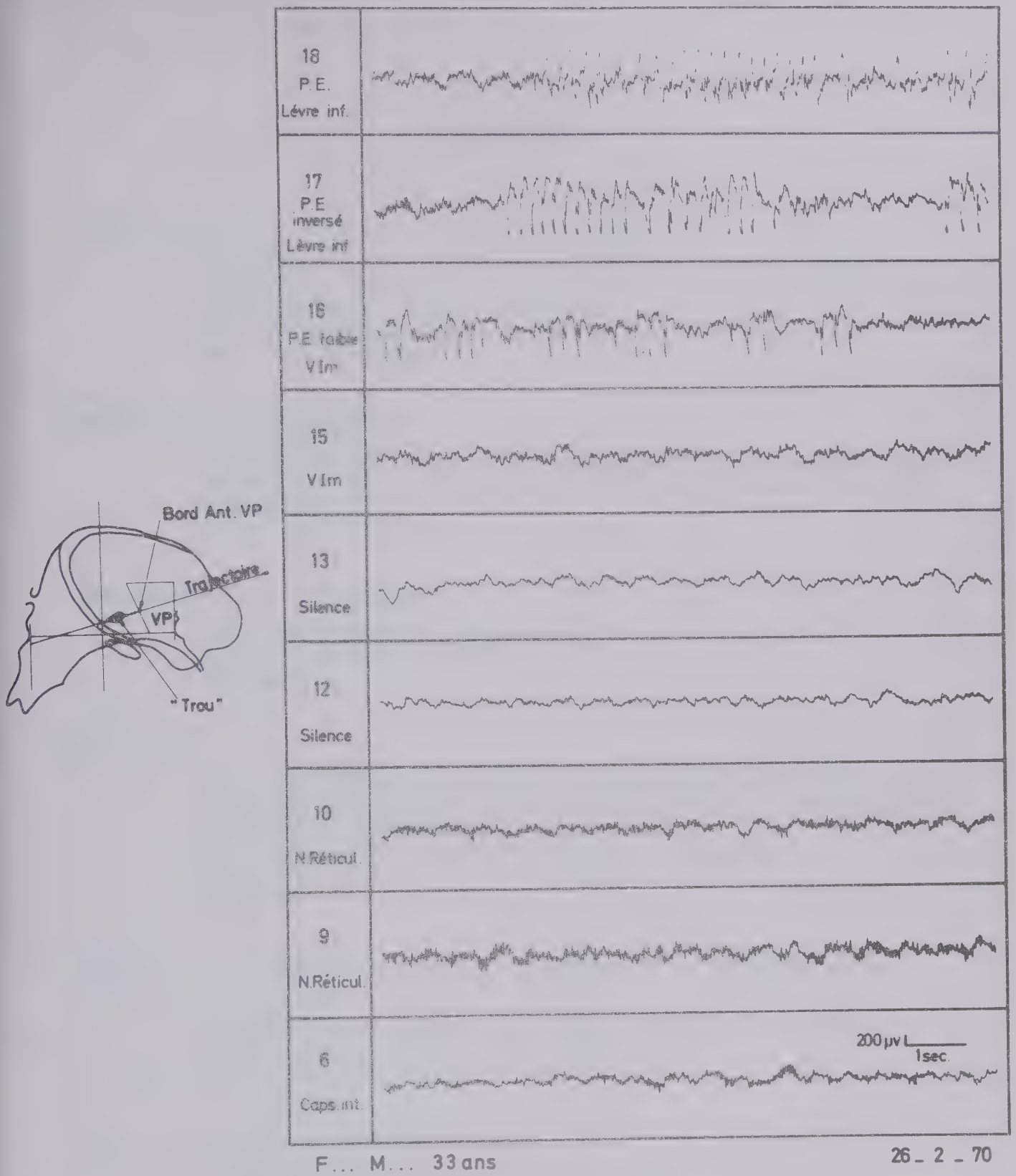


Fig. 10 - F. M., 33 ans - Obs. n° 27

Hyperkinésie volitionnelle au cours d'une S.E.P.

Enregistrement de l'activité thalamique au cours de l'intervention stéréotaxique sur le thalamus :

- bord antérieur du noyau ventral postérieur en 17 - 16
- silence en 13 - 12 (V.O.p.)
- reprise en 10.

BIBLIOGRAPHIE

ALBE-FESSARD, D. ; GUIOT, G. ; LAMARRE, Y. ; ARFEL, G.

Activation of thalamo-cortical projections related to tremorogenic processes.
In the Thalamus - lrst intl Symposium.
Columbia University, Press.
1966 - pp. 237 - 253

ANDRE-THOMAS ; LONG-LANDRY, M.

Pseudo-tremblement intentionnel du membre supérieur associé à des signes de lésion de la voie pyramidale : perturbation du jeu des antagonistes.
R. N. - 1922 ; 38 (3) ; pp. 284 - 288

ANDRE-THOMAS et de AJURIAGUERRA, J.

Etude sémiologique du tonus musculaire.
Editions Médicales Flammarion
PARIS 1949

ANGAUT, P.

"Etude anatomique expérimentale des efférences cérébelleuses ascendantes. Analyse électro-anatomique des projections cérébelleuses sur le noyau ventral-latéral du thalamus".
Thèse de Doctorat ès Sciences Naturelles - 186 pages.
Faculté des Sciences
PARIS 1969

ARNOULD, G. ; LEPOIRE, J. ; TRIDON, P. ; LAXENAIRE, M. ; MONTAUD, J. et RENARD, M.

Dyskinésies volitionnelles d'attitude, séquelles de traumatismes graves du tronc cérébral chez l'enfant.
Rev. Neurol. 1966 ; 114 (2) ; pp. 150 - 157

ARTHUIS, A. ; LYON, G. ; THIEFFRY, S.

La forme ataxique de la maladie de Heine-Medin.
Rev. Neurol. 1960 ; 103 ; 4 ; pp. 329 - 340

BABINSKI, J.

Travaux Scientifiques.
PARIS - Masson 1913

BARLOW, J.S. et Al.

Mutual limb stabilization in relation to tremor characteristics in Parkinsonian and essential or heredofamilial tremor.
Neurology (Minneap) 21 ; 78 - 90 ; 1971

BARROWS, H.S. et COOPER, W.C.

Rigidity as a disease form of Huntington's disease.
Bull. Los Angeles Neurol. Soc.
1963 ; 28 ; 9 ; 144 - 147

BERGAMASCO, I.

Intorno ad un caso di tremore essenziale simulante in porte il quadro della sclerosi multipla.
Riv. patol. Nerv. Ment.
1907 ; 12 ; 4 - 9

BERGSTROEM, R.A.M.

On the physiology of the meso-diencephalic extrapyramidal system, with special reference to the pathogenesis of involontary movements.
Acta Neurologica Scandinavica. Suppl. 4
1963 ; 39 ; 52 - 60
Ref. fac. : 134 - 334 - B. A. - Suppl. 160 - 1 - 4)

BONDUELLE, M.

Situation nosologique des myoclonies.
In Les Myoclonies - pp. 31 - 46
PARIS - Masson Edit. 1968

BONDUELLE, M.

Les tremblements : étude clinique ; classification nosographique.
Les tremblements dans la pratique neurologique.
G.M.F. 1968 ; 75 ; 4001 - 4012

BOUCHAUD

Un cas de syndrome dc Benedikt.
Archives Générales de Médecine
1904 ; T. II ; p. 2129

BRADSHAW, J.P.P.

A study of myoclonus.
Brain 1954 ; 97 ; 1 ; 138 - 157

BOUDIN, G. ; PEPIN, R. ; LAURAS, A. ; MASSON, S. et BARRAINE, R.

Myoclonies intentionnelles persistantes après réanimation cardiaque.
Rev. Neurol., 1963 ; 109 ; 4 ; pp. 468 - 471

BRION, S.

Anatomie pathologique des tremblements.
G.M.F. 1968 ; 75 ; 20 ; pp. 3993 - 3998

BRION, S.

Maladie de Creutzfeldt-Jakob.
In atrophies et scléroses cérébrales tardives.
E.M.C. PARIS

BYCHOWSKI

Un cas de syndrome de Benedikt.
Cité par SOUQUES, CROUZON et I. BERTRAND.

CARPENTER, M.B.

Functionnal relationships between the red nucleus and the brachium conjunctivum. Physiologic study of lesions of the red nucleus in monkeys with degenerated superior cerebellar brachia.
Neurology - 1957 ; 7 ; 427 - 437

CARPENTER, M.B. and STEVENS, G.H.

Structural and functionnal relationship between the deep cerebellar nuclei and the brachium conjunctivum in the rhesus monkey.
J. Comp. Neurol. 107 ; 1957 ; 109 - 163

CARPENTER, M.B. ; GLINSMAN, W. and FABREGA, H.

Effects of secondary pallidal and striatal lesions upon cerebellar dyskinesias.
Neurology 1958 ; 8 ; 352 - 358

CARPENTER, M.B.

Brain stem and infratentorial neurexis in experimental dyskinesia.
Arch. Neurol. 1961 - 5 - pp. 504 - 524

CARREA, R.M.E. et METTLER, F.A.

The Anatomy of the primate brachium conjunctivum and associated structures.
J. Comp. Neurol. 1954 ; 101 ; pp. 565 - 690

CASTAIGNE, P. ; CAMBIER, J. et ESCOUROLLE, R.

Les myoclonies d'intention et d'action.
Les myoclonies. Pp. 107 - 120
PARIS - Masson 1968

CHAPTAL, J.; JEAN, R. ; LABAUGE, R. ; BONNET, H. et AGHAI, E.

Myoclonies oppositionnelles par intoxication à la pipérazine.
Arch. françaises de Pédiâtrie.
1963 ; 20 ; I ; pp. 17 - 23

CHASE, R.A. ; CULLEN, J.K. Jr ; SULLIVAN, S.A. ; OMMAYA, A.K.

Modification of intention tremor in man.
Nature - May 1965 ; 206 ; pp. 485 - 487

CHAVANY, J.A. ; WORMS, R. ; THIEBAUT, F.

Syndrome cérébello-thalamique avec mouvements involontaires du type des clonies rythmiques.
Rev. Neurol. 1931 ; 1 ; 61 - 66

CHIRAY, M. ; FOIX, C. ; NICOLESCO, J.

Hémitremblement du type de la S.E.P. par lésion rubro-thalamo-sous-thalamique.
Syndrome de la région supéro-externe du noyau rouge avec atteinte silencieuse ou non du thalamus.
Annales de Médecine - 1923 ; 14 ; n° 3 ; pp. 173 - 191
Travaux Scientifiques : J. NICOLESCO - PARIS - Masson 1959 ; pp. 130 145

CHRISTOPHE, J. et GRUNER, J.

La dyssynergie cérébelleuse myoclonique de Ramsay HUNT. Etude anatomique d'un cas.
Rev. Neurol. 1956 ; 95 ; 4 ; pp. 297 - 309

COHEN, D. ; CHAMBERS, W.W. et SPRAGUE, J.M.

Experimental study of the efferent projections from the cerebellar nuclei to the brainstem of the cat.
J. Comp. Neurol. 1958 ; 109 ; pp. 233 - 259

COHEN et Al.

Cité par PURPURA (1966)

COMBES, B ; DAMON, A ; GOTTFRIED, E.

Piperazine neurotoxicity.
New-England J. of Med. 1956 ; 254 ; 223

COOPER, I.S.

Neurosurgical alleviation of intention tremor of multiple sclerosis and cerebellar disease.
New-England J. of Med. 1960 ; 263 ; pp. 441 - 444

CRITCHLEY, M.

Observations on essential (heredofamilial) tremor.
Brain - 1949 ; 72 (2) ; pp. 113 - 139 - (125 réf.)

CRITCHLEY, M.

Dyssynergia Cerebellaris Progressiva.
Transaction American Neurological Association
1962 ; 87 ; pp. 81 - 85

CROUZON, ALAJOUANINE et de SEZE

Dyskinésie volitionnelle d'attitude localisée à un membre supérieur.
Rev. Neurol. 1927 ; 2 ; pp. 473 - 480

CURCIO, F.I. ; PEDACE, I.

Dissinergia cerebelosa mioclonica.
Acta Neuropsiquiatrica Argentina - 1955 ; 1 ; 4 ; pp. 327 - 341

DEJERINE, J.

Séméiologie des affections du système nerveux.
1 vol. - PARIS - Masson Edit. 1926

DENNY-BROWN, D.

Hepatolenticular degeneration (Wilson's disease).
New-England J. of Med. 1964 ; 270 ; pp. 1149 - 1156

DIMITRI, V. et ARANOVICH, J.

Dissinergia cerebellar mioclonica ; estudio clinico e histopatologica.
Revista Neurologica de Buenos-Aires
1947 ; 12 ; 3 ; pp. 246 - 266

DROMARD, G.

Tremblement héréditaire rappelant celui de la sclérose en plaques.
Encéphale - 1908 ; 3 ; pp. 45 - 53

DUTIL, M.A.

Thèse PARIS 1891 n° 159 - 86 pages.
Contribution à l'étude clinique des tremblements hystériques.

ELIACHAR, E. ; PAVLOTSKY, D. ; TASSY, R.

Incidents neurologiques après utilisation de la pipérazine comme vermifuge.
Arch. franc. Péd. 1960 ; 17 ; 797

FAU, R. ; CHATEAU, R. ; TOMMASI, M. ; GROSLAMBERT, R. ; GARREL, S. et PERRET, J.

Etude anatomo-clinique d'une forme rigide et myoclonique de maladie de Huntington infantile.
Rev. Neurol. 1971 ; 124 ; 5 ; pp. 353 - 366

FELDMAN, R.G. ; ISERI, O.A. ; GOTTLIEB, L.S. ; GREENBERG, J.P.

Familial intention tremor, ataxia and lipofuscinosis : liver biopsies studies.
Neurology ; May 1969 ; 19 (5) ; pp. 503 - 509

FERNEL, C.

Des tremblements.
Thèse de PARIS 1872

FLOOD, S.J.

Dyssynergia cerebellaris progressiva - A film demonstration.
Acta Neurol. Scand. - 1963 ; 39 ; Suppl. 4 ; pp. 302 - 307

FOX, J.L. ; KURTZKE, J.F.

Trauma induced intention tremor, relieved by stereotaxic thalamotomy.
Arch. Neurol. 1966 ; 15 ; pp. 247 - 251

FREEMAN, W. et JAFFE, D.

Occlusions of the superior cerebellar artery.
Report of a case with necropsy.
Arch. of Neurology and Psychiatry - 1941 ; 46 ; 1 ; pp. 114 - 126

FROMENT, J. ; BONNET, P. et MASSON R.

La pseudo-sclérose de Westphal-Strümpell.
Le Journal de Médecine de LYON.
20 Juin 1935 ; pp. 393 - 407

FROMENT, J. ; BONNET, P. et DEVIC, A.

Pseudo-sclérose, épreuve du verre et geste accompagné.
Rev. Neurol. 1936 ; pp. 1462 - 1466

GARCIN, R.

Contribution à l'étude séméiologique des tremblements intentionnels, et des hyperkinésies volitionnelles.
Rev. Neurol. 1938 ; 2 ; pp. 63 - 75

GARCIN, R. ; HUC, G. ; GODLEWSKI, S. ; FOURESTIER, M.

Dyskinésie volitionnelle d'attitude des muscles de la ceinture scapulaire par subluxation antérieure intermittente de la tête humérale congénitalement déformée : intervention d'OUDARD ; guérison.
Rev. Neurol. 1946 ; 78 ; pp. 261 - 264

GARCIN, R.

Remarques cliniques sur les mouvements involontaires et les tremblements en particulier.
Rev. Neurol. 1952 ; 86 ; pp. 659 - 662

GASTAUT, H.

Séméiologie des myoclonies.
In Les Myoclonies
XXVIII^{e} réunion neurologique internationale - P. 1 - 30 -
Masson et Cie - PARIS - 1968

GIRARD, P.F. ; GALLAVARDIN, R. et BONNET, J.L.

Myoclonie oppositionnelle familiale. Syndrome de Ramsay HUNT probable.
LYON Médical - 1949 ; 182 ; 18 ; pp. 388 - 398

GOAS, J.Y.

Contribution à l'étude de la Chorée de Huntington.
Thèse de Médecine - PARIS 1967 - 184 pages dactylographiées.

GRAUPNER

Hereditarem Tremor.
Deutsche Arch. of Klin. Med. 1899 - 64 - 466

GRINKER, R.R. et FORD

In Neurology - pp. 330 - 331
GRINKER, RR and BUCY P.
1 Vol. - 1138 pages
Springfield - Ch. C. THOMAS - 1944

GUILLAIN, G. ; BERTRAND, I. et PERON, W.

Le syndrome de l'artère cérébelleuse supérieure.
Rev. Neurol. 1928 ; 2 ; pp. 835 - 843

GUILLAIN, G. et MOLLARET, P.

S.E.P. avec tremblement cérébelleux, parkinsonien, et hémiballisme.
La forme hypothalamo-pédonculaire de la S.E.P.
Bull. et Mem. de la Soc. Med. des Hôp.
7 Février 1930 ; I ; pp. 188 - 192

GUILLAIN, G. ; MOLLARET, P. ; BERTRAND, I.

Etude anatomique d'un cas de S.E.P. à localisation initiale hypothalamo-pédonculaire.
Bull. et Mem. Soc. Med. des Hôp.
11 Mai 1934 ; pp. 642 - 650

GUILLAIN, G. ; BERTRAND, I. et Mme GUILLAIN J.

Etude anatomo-clinique sur une lésion ancienne du noyau rouge.
Rev. Neurol. - 1938 ; 69 ; 3 - pp. 233 - 247

GUIOT, G. ; BRION, S. ; FARDEAU, M.

Dyskinésie volitionnelle d'attitude supprimée par la coagulation thalamo-capsulaire.
Rev. Neurol. 1960 ; 102 ; pp. 220 - 229

GUIOT, G. ; ARFEL, G. ; DEROME, P.

La Chirurgie stéréotaxique des tremblements de repos et d'attitude.
Gaz. Med. France - 1968 ; 75 ; pp. 4029 - 4056

HALL, H.C.

La dégénérescence hépato-lenticulaire. (Maladie de Wilson - Pseudo-sclérose).
PARIS - Masson 1921 - 361 pages

HALLIDAY, A.M.

The electrophysiological study of myoclonus in man.
Brain 1967 - 90 ; 3 ; pp. 281 - 284

HALLIDAY, A.M.

The clinical incidence of myoclonus.
Modern trends in Neurology - 1967 - 4 ; pp. 69 - 105

HASSLER, R.

Myoclonies extra-pyramidales traitées par coagulation stéréotaxique de la voie dento-thalamique et leur mécanisme physiopathologique.
Rev. Neurol. - 1968 ; 4 ; 119 (5) ; pp. 409 - 418

HECAEN, H. ; DAVID, M. ; AJURIAGUERRA, J. de ; CONSTANS, J.

Tremblement de type oppositioniste au cours de l'évolution d'une tumeur préventriculaire comprimant bilatéralement les noyaux gris centraux.
Rev.Neurol. - 1951 ; 85 ; pp. 549 - 552

HERSKOVITS, E. ; BLACKWOOD, W.

Essential (familial, hereditary) tremor ; a case report.
Jl of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry.
1969 ; 32 ; pp. 509 - 511

HERZ, E. et DREW, L.

Hepatolenticular degeneration.
Arch. of Neurol. and Psych. 1950 ; 63 ; 6 ; pp. 843 - 874

HOEFER, P.F.A. and PUTNAM, T.J.

1940 - Arch. Neurol. Psych. CHICAGO - 43 - 704
Intentionnal Tremor (E.M.G.) - (Cité par LANCE et ADAMS).

HUNT, J.R.

Dyssynergia Cerebellaris Progressiva. A chronic form of cerebellar tremor.
Brain - 1914 - 1915 ; 37 ; 2 ; pp. 247 - 268

HUNT, J.R.

Dyssynergia Cerebellaris Myoclonica.
Brain - 1921 - 44 ; 4 ; pp. 490 - 538

HUNT, J.R.

La forme tremblante de la dégénérescence hépato-lenticulaire.
Rev. Neurol. - 1925 ; I (2) ; pp. 137 - 147

ISCH, F. ; ISCH-TREUSSARD, C.

L'apport de l'E.M.G. dans l'analyse des troubles moteurs extra-pyramidaux.
Revue Canadienne de Biologie - Juin 1961 ; 20 (2) ; pp. 169 - 185

ISCH, F.

L'apport de l'E.M.G. dans l'étude des troubles moteurs d'origine centrale.
Electromyographie - PARIS - Doin 1963 ; pp. 153 - 158

JASPER, H.J. and BERTRAND, G.

Thalamic units involved in somatic sensation and voluntary and unvoluntary movements in man.
Pp. 365 - 383 - In the Thalamus
PURPURA et YAHR, Edit.
Columbia University Press - N.Y. and London 1966

JERVIS, G.A.

Huntington's Chorea in Childhood.
Arch. Neurol. 1963 ; 9 ; 9 ; pp. 244 - 257

JUNG, R. ; HASSLER, R.

The extrapyramidal motor-system.
American Physiological Society.
"Handbook of physiology" - J. FIELD, H.W., MAGOUN and V.E. HALL, Edit.
Washington D.C. - 1960 ; Sect. I, Vol. 2 ; pp. 863

KEPES, A.

Essai sur la physiopathologie du tremblement.
Thèse PARIS - 1945

KREBS, E.

Un cas nouveau de mouvements involontaires rythmés (consécutif à l'encéphalite épidémique), traités avec succès par l'association du Gardénal et de la Scopolamine.
Rev. Neurol. 1921 (Déc.) ; 37 (12) ; pp. 1262 - 1263

KREBS, E.

Les myoclonies.
Rev. Neurol. 1952 ; 86 ; 6 ; pp. 549 - 566

KREBS, E et PLANTEY, F.

Etude anatomo-clinique d'un syndrome de clonies spontanées, intentionnelles et oppositionnelles avec E.E.G. répétés du type de l'épilepsie, au début et dans la suite évolutive d'une atrophie cérébelleuse corticale tardive
Jubilé du Dr ANDRE-THOMAS - pp. 197 - 205
Masson Edit. - PARIS 1955

LANCE, J.W. and ADAMS, R.D.

The syndrom of intention or action myoclonus as a sequel to hypoxic encephalopathy.
Brain 1963 ; 86 ; I ; pp. 111 - 136

LANGLOIS, M. ; VERCEL, R.M. ; KAHLIL, R. et BERENI

Sur 4 cas d'intoxication collective par le bromure de méthyle. Considérations cliniques et électro-encéphalographiques.
Rev. Neurol. - 1963 ; 108 ; 1 ; pp. 305 - 311

LARSON, T. and SJOGREN, T.

Essential Tremor - a clinical and population study.
Acta Psych. and Neurol. Scand. - Suppl. 144 - 1960 - 36 ; 1

LE BEAU, J. ; DAUM, S. ; TAPTAS, J.

Cholestéatome de la fosse cérébrale moyenne gauche avec hémi-tremblement droit du type "noyau rouge".
Rev. Neurol. - 1947 ; 79 ; pp. 540 - 541

LEVI, L. et BONNIOT

Un cas de syndrome de Benedikt. Pathogénie du tremblement.
Rev. Neurol. 1905 - n° 2 - pp. 112

LHERMITTE, F., PETERFALVI, M. MARTEAU, R. ; GAZENGEL, J. et SERDARO, M.

Analyse pharmacologique d'un cas de myoclonies d'intention et d'action post-anoxiques.
Rev. Neurol. - 1971 ; 124 (1) ; pp. 21 - 31

LHERMITTE, F. ; TALAIRACH, J. ; BUSER, P. ; GAUTIER, J.C. ; BANCAUD, J. ; GRAS, R. et TRUELLE, J.L.

Myoclonies d'intention et d'action post-anoxiques. Etude stéréotaxique et destruction du noyau ventro-latéral du thalamus.
Rev. Neurol. 1971 - 124 ; 1 ; pp. 5 - 24

LOUIS BAR, D. et BOGAERT, Van L.

Sur la dyssynergie cérébelleuse myoclonique.
Monatschrift für Psych. und Neurol. - 1947 ; 113 ; 2 ; pp. 215 - 247

MANO, T.

Contribution à l'étude de l'hyperkinésie et des mouvements anormaux au cours de la S.E.P. - 61 pages.
Mémoire pour le titre d'Assistant Etranger.
Faculté de Médecine PARIS - 1968

MARINESCO, G. ; NICOLESCO, I.

Quelques données anatomo-cliniques sur la région thalamique.
Bulletin de la section scientifique de l'Académie roumaine.
1927 ; 11 (1) ; pp. 1 - 12

MARSHALL, J.

The effect of geing upon physiological tremor.
J.N.N. and Ps. - 24 ; 14 ; 1961

MARSHALL, J.

Observations on essential tremor.
J. of Neurol., Neurosurg. and Psych. - 1962 ; 25 ; pp. 122

MARSHALL, J. ; SCHNIEDEN, H.

Effect of Adrenaline, Noradrenaline, Atropine and Nicotine on some types of human tremor.
J. of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry - 1966 - 29 ; pp. 214 - 218

MEDIN, O.

L'état aigu de la paralysie infantile.
Arch. Med. Enf. - 1898 - Vol. 1 ; n° 5 et n° 6 ; pp. 257 - 279 et pp. 321 - 343 - Cité par ARTHUIS et Coll.

MENDEL

Berliner Klin. Wochenschr. 1885 -
Cité par SOUQUES, CROUZON et I. BERTRAND

METTLER, F.A. and ORIOLI, F.

Studies on abnormal movement : cerebellar ataxia.
Neurology - 1958 ; 8 ; pp. 953 - 961

MICHAUX, L. ; COURCHET, A ; LECHEVALLIER, G.

Sept observations d'intoxication d'atelier par le bromure de méthyle.
Rev. Neurol. 1944 ; 76 ; pp. 229 - 240

MILLS, C. K.

Hemianesthesia to Pain and Temperature and Loss of emiotional Expression on the Right side with ataxia of the Upper limb on the Left.
J. Nerv. and Ment. Dis. 1908 ; 35 pp. 331.

MINKOWSKI

Ein Fall von hereditarem tremor.
Münch. Med. Wochensch. ; 1901 ; 48 - 607

MORSIER, G. de ; BOGAERT, L. Van

Etudes anatomo-cliniques de syndromes hypercinétiques complexes.
IV étude anatomo-clinique d'un syndrome du noyau rouge.
Monatschrift Psychiat. Neurol. - 1941 ; 104 ; 4 - 5 ; pp. 228 - 279

MYLE, G. et VAN BOGAERT, L.

Etude s anatomo-cliniques de syndromes hypercinétiques complexes.
Mschr. Psychiat. Neurol. - 1940 ; 103 - pp. 28 - 43

MYLE, G. et VAN BOGAERT, L.

Du tremblement essentiel non familial.
Mschr. Psychiat. Neurol. - 1948 ; 115 ; pp. 80 - 90

NASHOLD, B.S. Jr and SLAUGHTER, D.G.

Effects of stimulating or destroying the deep cerebellar regions in man.
J. Neurol. - 1969 ; 31 ; pp. 172 - 186

NEHLIL, J. ; GABERSEK, V. ; THUREL, R. ; WARNERY J. ; FABERT, G.

Clonies intentionnelles et d'attitude des globes oculaires et des muscles squelettiques.
Etude clinique et électro-nystagmographique.
Rev. Neurol. - Ap. 66 - 114 - pp. 317 - 318

OPPENHEIM, H.

Zur Pseudosclerose.
Cité par HALL. Neurol. Centr. - Bd 33 - 1914 ;pp. 1202

OPPENHEIM, H.

Differentialdiagnose zwischen der multiplen Sclerose und der Pseudosclerose.
Cité par HALL ; Z. für Nerv. - Bd 56 - 1917 ; pp. 332

PAGNIEZ, Ph. et PLICHET, A.

A propos de deux cas d'intoxication par le bromure de méthyle.
Bull. et Mem. de la Soc. Med. Hôp. PARIS - 1942 ; 3ème série ;
pp. 158 - 160

PALLIS, C.A. ; DUCKETT, S. et PEARSE, A.G.E.

Diffuse lipofuscinosis of the central nervous system.
Neurology - 1967 ; 17 ; 4 ; pp. 381 - 394

PINCUS, J.H. ; CHUTORIAN, A.

Familial benign chorea with intention tremor : a clinical entity.
J. of Ped. - 1967 ; 70 (5) ; pp. 724 - 729

POIRIER, L.J.

Experimental and histological study of Midbrain dyskinesias.
J. Neurophysiol. - 1960 ; 23 ; pp. 534 - 551

POIRIER, L.J. ; SOURKES, T.L. ; BOUVIER, G. ; BOUCHER, R. et CARABIN, S.

Striatal amines, experimental tremor and the effect of harmaline in the monkey.
Brain 1966 ; 89 ; I ; pp. 37 - 52

POROT, A. ; LARMANDE, A.

Atteinte de la calotte pédonculaire et des régions sous-thalamiques par projectile de guerre : hémiplégie et hémiballisme transitoires ; hémianopsie homonyme, hémiasynergie avec tremblement intentionnel, syndrome de Parinaud définitif.
Rev. Neurol. - 1946 - 78 ; pp. 503 - 505

PURPURA, D.P. ; FRIGYESI, T.L. ; Mc MURTRY, J.G. ; and SCARFF, T.

Synaptic mechanisms in thalamic regulation of cerebello-cortical projection activity.
Pp. 153 - 172 - In the Thalamus - Edited by PURPURA, D.P. and YAHR, M.D.
Columbia University Press - N.Y. and London 1966

RAMOND, L. et LACORNE, J.

Intoxication par le bromurede méthyle.
Soc. Méd. des Hôp. de PARIS - 1942 - pp. 158 - 160

RAYMOND et CESTAN

Sur un cas d'endothéliome du noyau rouge.
Rev. Neurol. - 1902 - n° 10 ; pp. 463

ROUSSY, G. ; LEVY, G. ; BERTILLON, F.

Un cas d'hémisyndrome cérébelleux avec tremblement du type de la S.E.P., et mouvements athétosiques : lésion probable de la région supérieure du noyau rouge, rubro-thalamique.
Rev. Neurol. - 1925. - 1 (1) ; pp. 29 - 40

SCHERRER, J. ; RONDOT, P. ; KORN, H. , METRAL, S.

Etude accélérométrique et E.M.G. des mouvements anormaux et des réflexes pathologiques.
Semaine des Hôpitaux de PARIS - Mars 1968 ; 44 (19) ; pp. 911 - 919

SCHERRER, J. ; RONDOT, P. ; KORN, H.

Etude comparée des mouvements anormaux et des réflexes par E.M.G. et accélérométrie.
Rev. neurol. - 1966 ; 115 (1) ; pp. 138 - 140

SHERWIN I. et REDMON, W.

Successful treatment in action myoclonus.
Neurology - 1969 ; 19 ; pp. 846 - 850

SIGWALD, J.

Syndromes parkinsoniens à forme trémulante : intérêt pronostique de la constatation de l'association au classique tremblement de repos, d'un tremblement d'action.
Rev. Neurol. - 1967 ; (Nov.) ; 117 (5) ; pp. 662 - 663

SOUQUES, CROUZON, BERTRAND, I.

Révision du syndrome de Benedikt. A propos de l'autopsie d'un cas de ce syndrome. Forme tremoro-choréo-athétoïde et hypertonique du syndrome du noyau rouge.
Rev. Neurol. - 1930 - 11 ; 4 ; pp. 377 - 417

STERN, P. ; RATKOVIC, D. ; FUKS, Z.

Pharmacological influences on intentional Tremor.
Arch. internationales de Pharmacodynamie.
Feb. 1961 ; 130 (1/2) ; pp. 1 - 8

RAVIART

Les pédoncules cérébraux.
Thèse de Médecine LILLE - 1900 - Cité par SOUQUES, BERTRAND et CROUZON

RAYMOND, F.

Société Médicale des Hôpitaux de PARIS - 1892 - Tome IX - pp. 37 - 48

RENDU, H.

Société Médicale des Hôpitaux de PARIS - 1892 - Tome IX - pp. 49 - 53

ROGER, H. ; GASTON, M. , HAWTHORN, E. et PIERON, J.

Syndrome strié à type de myoclonies et de tremblement intentionnel, crises épileptiques après une intoxication par le bromure de méthyle.
MARSEILLE médical - 1941 - 78 ; 12 ; pp. 596 - 600

ROGER, J. ; SOULAYROL, R. ; et HASSOUN, J.

La dyssynergie cérébelleuse myoclonique.
In les Myoclonies - pp. 85 - 106 - PARIS Masson Edit.

RONDOT, P. ; GUIOT, G. ; ARFEL, G. ; DEROME, P.

Syndrome myoclonique complexe : étude clinique et dérivation des activités thalamiques.
Semaine des Hôpitaux de PARIS - 1965 ; 41 ; pp. 457 - 464

RONDOT, P. ; KORN, H.

Suppression des tremblements étendus à tout un membre par anesthésie d'un seul groupe musculaire.
Comptes rendus des séances de la Société de Biologie - 1966 - 160 (5) ; pp. 950 - 963

RONDOT, P. ; KORN, H. ; SCHERRER, J.

Induction à distance de rythmes trémorigéniques à partir d'un seul groupe musculaire.
Rev. Neurol. - 1966 ; 115 ; pp. 987 - 989

RONDOT, P.

Physiopathologie du tremblement.
Gazette Méd. de France - 1968 ; 75 ; pp. 4015 - 4024

STRUMPELL, V.

Ueber die Westphalsche Pseudosclerose und über diffuse Hirnsclerose, insbesondere bei Kindern.
Z. für Nerv. - Bd 12 - 1898 ; pp. 115

STRUMPELL, V.

Ein weiterer Beitrag zur Kenntnis der sog. Pseudosclerose.
Ibid - Bd 14 ; 1899 ; pp. 348

THIEBAUT, F. ; WOLINETZ, F. ; GUIOT, G.

Syndrome du noyau rouge, avec tremblement du type de Benedikt traité par excision corticale.
Rev. Neurol. - 1946 ; 78 ; pp. 612

VAN BOGAERT, L., RADERMECKER, J. et TITECA, J.

Les syndromes myocloniques.
Folia psychiatrica, Neurologica et Neurochirurgica Neerlandica.
1950 ; 53 - 4 - 5 ; pp. 650 - 690

VAN BOGAERT, L. et WILLCOCX, E.

Etudes anatomo-cliniques sur la dégénérescence hépato-lenticulaire.
Rev. Neurol. Nov. 1936 - pp. 461

VERGER, H. et DESQUEYROUX

Syndrome simulant la sclérose en plaques avec tremblement intentionnel dans un cas de néoplasme de la région protubérantielle.
Rev. Neurol. 1910 ; 10 ; pp. 671

VIZIOLI, R. ; SEVERINI, P.

Sulla Cosiddetta dyskinésie volitionnelle d'attitude.
Acta Neurologica ; 1964 ; 19 (4) ; pp. 486 - 490

WALKER, A.E.

Internal structure and afferent - efferent relations of the thalamus.
Pp. 1 - 12 - In The Thalamus - Edited by D.P. PURPURA et M.D. YAHR.
Columbia University Press - N.Y. and London - 1966

WALKER, A.E. and BOTTERELL, E.H.

The syndrom of the superior cerebellar peduncle in the monkey.
Brain - 1937 ; 60 - pp. 329 - 353

WARD, A.A.

The function of the basal ganglia.
In handbook of Neurology. T. VI - pp. 90 - 115

WESTPHAL, C.

Ueber eine dem Bilde der cerebro-spinalen grauen Degeneration ehnliche Erkrankung des centralen Nervensystems ohne anatomischen Befund, nebst einigen Bemerkungen über paradoxe Contraction.
A. für Psych. - Bd 14 ; 1883 - p. 87

WILSON, S.A.K.

Progressive lenticular degeneration : a familial nervous disease associated with cirrhosis of the liver.
Brain - 1912 - 34 ; pp. 295 - 509

WILSON, S.A.K.

Progressive lenticular degeneration.
In Neurology - Second Edition - Pp. 941 - 947 - Edited by A. NINIAN-BRUCE - BUTTERWORTH and Co Publishers. London 1954

WOHLFART, G. et HOOK, O.

A Clinical analysis of myoclonus epilepsy (Unverrich-Lundborg), myoclonic cerebellar dyssynergy (HUNT) and hepato-lenticular Degeneration (WILSON).
Arch. Psych. et Neurol. Scand. 1951 ; 26 - 2 ; pp. 219 - 245

ZERKAS, N.T.

Paramedial cerebellar nuclear lesions.
Confin. Neurol. 1970 ; 32 ; pp. 114 - 117